UNIVERSITÉ PARIS VII
FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

No 74

Année 1975

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

LEBARD Christian, Marc
Né le 6 Janvier 1944 à Chamalières (63)
Interne des Hôpitaux de Paris

Contribution à l'étude des tumeurs bénignes du foie chez l'adulte.
A propos de 10 cas

Président : Monsieur J. L. LORTAT-JACOB Professeur

UNIVERSITÉ PARIS VII
FACULTÉ DE MÉDECINE XAVIER-BICHAT

Année 1975 **THESE** N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

LEBARD Christian, Marc
Né le 6 Janvier 1944 à Chamalières (63)
Interne des Hôpitaux de Paris

Contribution à l'étude des tumeurs bénignes du foie chez l'adulte. A propos de 10 cas

Président : Monsieur J. L. LORTAT-JACOB Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

P L A N

1. Introduction ..... page 1
2. Véritable degré de bénignité ..... page 3
3. Nature tumorale ou hamartique ..... page 4
4. Etapes du diagnostic ..... page 12
5. Difficultés du diagnostic ..... page 19
6. Etude des cas du service ..... page 23
7. Etude des malformations hépatocytaires ..... page 42
8. Etude des hémangiomes ..... page 65
9. Etude des cholangio-hamartomes ..... page 87
   kystes solitaires ..... page 88
   cholangiomes bénins ..... page 102
10. Etude des hamartomes composites ..... page 106
11. Etude des lésions rarissimes ..... page 115
12. Conclusion ..... page 121
13. Bibliographie ..... page 125

- A mes chers parents
  en témoignage de mon affection et de ma reconnaissance

- A mes frères

- A toute ma famille

- Au Professeur Jean-Louis LORTAT-JACOB

Chirurgien de l'Hôpital BEAUJON

Nous lui sommes reconnaissant de l'honneur qu'il nous a fait en présidant cette thèse. Au cours des mois où nous avons eu le privilège d'être son élève, nous avons pu apprécier son enseignement magistral, sa rigueur et sa clairvoyance. Nous avons toujours admiré la plénitude de son art. Il restera pour nous un modèle et un guide.

- Au Professeur François FEKETE

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse, et nous a guidé avec clairvoyance et érudition dans nos recherches.

Il nous a enseigné la rigueur, la clarté et la précision.

Qu'il veuille bien trouver ici un témoignage de notre profonde gratitude.

- Au Professeur Maurice MERCADIER

Nous avons toujours admiré sa maitrise de la chirurgie, sa rigueur et la qualité de son enseignement qui lui confèrent une autorité devant laquelle nous nous inclinons.

Nous souhaiterions que le résultat de nos recherches soit l'expression de notre profonde gratitude.

Il restera pour nous un modèle.

- Au Professeur Hubert LARRIEU

Nous nous sommes considérablement enrichis au contact de sa haute compétence scientifique, de son rayonnement humain, et de sa maîtrise chirurgicale

Il nous a encouragé et aidé à poursuivre notre effort. Nous sommes heureux d'en porter ici témoignage.

- Au Professeur Agrégé Henri GARNIER

Sa haute maitrise a toujours suscité notre respectueuse admiration. Il nous a permis de mieux mesurer les buts à nous fixer.

- Au Professeur Agrégé Jean-Paul CLOT

Il fut, tour à tour, notre conférencier d'élection, notre exemple dans l'action et notre maître à penser.

Nous avons le sentiment que sa rencontre a marqué notre carrière comme notre personnalité.

- Au Professeur Marcel ROUX

En témoignage de gratitude pour l'expérience et l'enseignement qu'il nous a prodigués.

- Au Docteur Robert AUROUSSEAU

Son humanité, son savoir et son expérience clinique nous ont été hautement profitables.

- Au Docteur Claude ROUVILLOIS

Avec notre gratitude pour nous avoir prodigué ses meilleurs conseils.

- Au Docteur Claude DUFOURMENTEL

Nous avons eu le privilège d'apprécier son enseignement précis et rigoureux.

_ Au Professeur Agrégé Jacques REYNIER

Sa sollicitude à notre égard a particulièrement valorisé pour nous la clarté de sa pédagogie.

- Au Professeur Robert GIULI

Son enseignement généreux et sa bienveillance nous ont été précieux.

- Au Docteur François EUDEL

La qualité de son accueil et son ouverture d'esprit, associées à son enseignement nous ont été un grand soutien dans le travail.

- Au Docteur Paul TESSIER

Sous son influence, nous avons eu la révélation d'un art chirurgical savamment conçu et magistralement réalisé.

- Au Docteur Françoise JACQUIN

Qu'elle trouve ici l'expression de notre sympathie et de notre estime pour ses qualités professionnelles et humaines.

- Au Docteur Rodolphe WIEL

Son souci vigilant de nous aider à progresser et la transmission de son savoir nous ont enrichi.

LES TUMEURS BENIGNES DU FOIE, dites "T.B.F.", sont d'une nature très paradoxale et obscure, contrairement à la grande clarté de vocabulaire qui préside à leur appellation.

Il n'est,à coup sûr, aucun médecin qui ne puisse spontanément imaginer la grande complexité devant nécessairement recouvrir l'association de trois mots - TUMEUR ; BENIGNITE ; FOIE - Séparément, ils occupent déjà une place remarquable dans les préoccupations quotidiennes des praticiens...

Rares, latentes, souvent méconnues jusqu'à l'autopsie, les T.B.F. ont longtemps échappé à l'observation et à l'étude scientifique en raison de leur caractère sporadique et des difficultés sémantiques nées de leur complexité :

Des lésions qui nous apparaissent aujourd'hui de même nature, sinon semblables, furent souvent décrites sous des termes différents ; et, inversement, les mêmes dénominations ont désigné dans le passé des lésions qui paraissent maintenant manifestement variées.

Malgré tous les progrès réalisés, on comprendra donc, qu'aujourd'hui encore, un diagnostic de T.B.F. ne soit pas instantané et immédiat et qu'une grande importance soit reconnue aux différentes démarches constituant "les étapes du diagnostic".

Cependant, une meilleure connaissance des cliniciens, la multiplication précieuse des investigations paracliniques où s'impose, entre autres, l'artériographie hépatique, permettent de suspecter plus facilement les T.B.F. et même de les identifier parfois avant l'intervention chirurgicale. Ces divers moyens d'investigation ayant si considérablement contribué à cerner les T.B.F., ne doivent toutefois pas conduire à sous-estimer "les difficultés du diagnostic".

.../...

Depuis les premières descriptions des T.B.F., deux interrogations majeures se sont posées portant sur les deux problèmes essentiels suivants :

- quel est leur véritable degré de bénignité ?
- sont-elles réellement de nature tumorale ?

C'est au travers de ces réponses que l'étude comparée des publications internationales, l'analyse détaillée des coupes histologiques ont progressivement fourni une connaissance d'ensemble de ces lésions et permis des classifications, peut-être imparfaites, mais qui permettent aujourd'hui de clarifier l'approche des T.B.F.

Pour que l'exposé de cette thèse ne souffre pas de la nature touffue et dense du sujet traité, nous utiliserons un ordre consistant :

- à dégager d'abord les grandes données d'ensemble à la lumière desquelles seront étudiés les différents cas particuliers ; c'est pourquoi, seront abordées les parties méthodologiques suivantes :

  1/- le véritable degré de bénignité
  2/- la nature tumorale ou hamartique
  3/- la classification des T.B.F.
  4/- les étapes du diagnostic
  5/- les difficultés du diagnostic

- qui permettront ensuite de traiter les études concrètes de cas

  6/- étude des cas du Service du Pr. Lortat-Jacob
  7/- étude des malformations hépatocytaires
  8/- étude des hémangiomes
  9/- étude des cholangiohamartomes
  . kystes solitaires
  . cholangiomes bénins
  10/- étude des hamartomes composites
  11/- étude des lésions rarissimes.

.../...

LE VERITABLE DEGRE DE BENIGNITE

La bénignité est souvent difficile à reconnaître d'emblée. Une évolution clinique habituellement lente, des caractères macroscopiques nettement typés, confirment en général ce caractère de bénignité.

Toutefois, les T.B.F. révèlent parfois quelques développements inattendus :

- récidives locales (BERKHEISER)(11)
- anomalies cellulaires suspectes
- voire véritables plages de cancérisation (HIVET - AMERICKS) (66) (6).

Aussi pour certains auteurs (MOTSAY - BRUNSCHWIG) (119) (20), les T.B.F. possèdent-elles un véritable potentiel malin qui peut les entraîner vers la dégénérescence.

D'après EDMONSON (42) : "Il existe une probabilité maligne, essentiellement pour les T.B.F. touchant les sujets âgés".

La découverte de lésions possédant, à la fois une structure histologique véritablement bénigne et une transformation cancéreuse localisée, vient étayer cette théorie.

En définitive, seul l'examen histologique, sur coupes sériées, permet de reconnaître la réelle bénignité d'une T.B.F. et d'éliminer à coup sûr un éventuel processus de dégénérescence.

Ce potentiel d'évolution maligne essentiellement au sein des kystes et de certains angiomes, incite nombre d'auteurs (BRUNSCHWIG - MERCADIER)(20)(114) à appliquer aux T.B.F. une exérèse complète et même large.

.../...

LES T.B.F. SONT-ELLES REELLEMENT DE NATURE TUMORALE ?

1/- L'identification véritable et l'identité à donner aux T.B.F. a toujours fait l'objet de controverses prolongées : ces lésions sont-elles des tumeurs au sens propre du terme ou bien des malformations d'origine dysembryoplasique encore appelées par ALBRECHT (2), HAMARTOMES - véritable vice d'organisation du parenchyme hépatique. (étymologiquement, hamartein signifie : se tromper, faire erreur).

2/- Dès 1904, ALBRECHT (2) apporte une conception pathogénique nouvelle en assimilant quelques T.B.F. à des hamartomes.

3/- ALBRECHT : "un hamartome est une malformation pseudotumorale consécutive à une répartition anormale des constituants normaux d'un organe, que ce soit dans leur quantité, leur qualité, leur degré de différenciation, ou de ces trois caractères à la fois".

Ainsi, chacun des constituants normaux du foie :

- la cellule hépatique
- les canaux biliaires
- le réseau vasculaire
- le mésenchyme plus ou moins bien différencié,

peuvent, pour une raison inconnue, modifier leur agencement individuel et leur répartition mutuelle pour aboutir à des lésions pseudotumorales qui ont perdu localement tous les caractères du tissu hépatique sain, alors que le reste du foie s'avère normal.

Ces malformations résultent, soit d'un vice du développement hépatique survenu pendant la vie embryonnaire, soit d'un vice d'organisation : véritable "erreur" de dosage des différents constituants du viscère.

.../...

De telles lésions sont le plus souvent isolées : elles peuvent exceptionnellement entrer dans le cadre d'affections malformatives complexes héréditaires plus larges (CHELLOUL et ROUJEAU) (26) et révèlent d'autant mieux leur origine hamartique.

4/- Les T.B.F. sont-elles des hamartomes ?

On peut aujourd'hui, de façon générale, répondre par l'affirmative.

- ALBRECHT (2) cite comme exemple "type" d'hamartomes, l'angiome caverneux et l'adénome biliaire.

- POPPER et SCHAFFNER (139), en 1953, rangent parmi les hamartomes hépatiques toutes les lésions d'aspect histologique pseudotumoral, quelles que soient leur taille et leur expression clinique. Ils distinguent :

  . les hamartomes biliaires
  . les hamartomes massifs composés d'hépatocytes, de canaux biliaires et de tissu mésenchymateux.

- Plus limitatif, EDMONSON en 1958 ne retient, comme véritable hamartome, que l'hamartome mésenchymateux :
  "Il faut réserver le terme d'hamartome à ce groupe restreint de lésions kystiques de l'enfant à fort contingent mésenchymateux qui ne semblent pas être des tumeurs vraies".

- En généralisant, PAGES et MARTY DOUBLE (1967)(128) élargissent cette conception et considèrent que la plupart des tumeurs bénignes du foie sont d'origine hamartique et distinguent selon la qualité de la prolifération :

  . Si la prolifération est pure ou presque pure :
    = angiohamartome
    = adénohamartome
    = cholangiohamartome.

  . Si la prolifération est un mélange en proportion variable de tous les constituants hépatiques :
    = hamartomes composites.

.../...

PAGES et MARTY DOUBLE énumèrent d'autre part plusieurs preuves de l'origine dysgénétique de ces lésions :

- leur existence possible chez les nouveau-nés et les foetus
- l'existence de formes familiales
- l'association fréquente des T.B.F. à des lésions angiomateuses extrahépatiques (cutanées en particulier, ou kystiques surtout pancréatiques)
- la description par KRAUSE et EISERTH d'angiomes développés sur des foies hétérotopiques
- enfin, la structure tout à fait normale du parenchyme hépatique dans la majorité des cas.

Toutefois, la principale lacune de cette conception réside dans la négation de la nature tumorale de certains adénomes, contrairement à l'opinion de la plupart des auteurs anglo-saxons "liver cell adenoma".

De plus, EDMONSON, lui-même, n'avait pas manqué de préciser (42) : "L'emploi du terme hamartome doit être laissé à la discrétion de l'anatomopathologiste qui en usera en fonction de ses conceptions personnelles sur l'histogénèse de la lésion qu'il a examinée".

Enfin, actuellement, en 1975, les auteurs ont tendance à utiliser le terme d'hamartome dans son sens le plus large et à l'appliquer à toute malformation d'origine dysembryoplasique, quelles qu'en soient la nature et la proportion. Cependant, il est, dans cette conception large, indispensable de lui adjoindre une précision supplémentaire qui définisse la qualité de la prolifération :

Exemple : hamartome hépatocytaire
angiohamartome
cholangiohamartome
hamartome composite

Ainsi la plupart considèrent les malformations biliaires, vasculaires et mésenchymateuses autres comme des hamartomes.

.../...

Seules les lésions hépatocytaires ou à prédominance hépatocytaire posent des problèmes non catégoriquement résolus d'interprétation, car leur étiopathogénie reste encore une véritable énigme (SAINT-MAUR)(152)

5/- Etiopathogénie des lésions hépatocytaires : Dans l'état actuel de la question, il existerait éventuellement trois mécanismes pathogéniques susceptibles d'engendrer sur foie sain des nodules hépatocytaires :

1°- Un processus tumoral vrai né des hépatocytes. Ce serait l'adénome tumoral.

2°- Une régénération excessive de type cicatriciel à partir d'une destruction localisée du parenchyme hépatique, par hypovascularisation et induisant une hyperplasie nodulaire focale (WHELAN)(176)

3°- Un trouble de l'organisation et du développement hépatique. Il s'agit alors d'un hamartome.
Nombre d'auteurs (ERXHEIMER, 44, 1930), (WERVY, 174, 1944), (POPPER et SCHAFFNER, 139, 1953), (PAGES et MARTY DOUBLE, 128, 1967), admettent que des nodules hépatocytaires peuvent être d'authentiques hamartomes : "adénohamartomes", "parenchymal hamartoma" encore appelé, à contresens, "hyperplasie nodulaire focale".

La présence dans de nombreux adénomes d'une infime prolifération canaliculaire, voire de vaisseaux, les rattachent pour GARANCIS (51) aux hamartomes.

Enfin, la découverte d'aldolase de type foetal dans le tissu de certains nodules hépatocytaires (F. SHAPIRA, 160) semble un sérieux argument en faveur de leur origine hamartique. Son dosage est malheureusement encore complexe et l'interprétation des résultats difficiles.

.../...

Cependant, il n'existe pas aujourd'hui de critère qui permette, dans un cas donné, de juger a posteriori de l'histogénèse de la lésion et il faut considérer que les adénomes possèdent au moins une double origine, tumorale ou hamartique.

Cette dualité a conduit les auteurs anglo-saxons à scinder les adénomes en 2 groupes distincts :

- adénomes vrais : "liver cell adenoma"
- hamartomes hépatocytaires : "parenchymal hamartoma"

en se fondant sur des critères essentiellement histologiques, ce qui ne modifie ni leur évolution clinique ni leur traitement. Aussi, nous les décrirons sous un chapitre général de "malformations hépatocytaires".

.../...

CLASSIFICATION

A/ PAGES et MARTY DOUBLE (128), en 1967, prennent le terme d'hamartome dans son sens le plus large et considèrent la plupart des tumeurs bénignes du foie comme des malformations dysembryoplasiques. Ils décrivent :

1) Tumeurs bénignes :

- hétérotopie de cortex surrénalien
- tératomes

2) Hamartomes :

a) adéno-hamartomes

b) angio-hamartomes :
- angiome caverneux
- hémangio-endothéliome infantile
- lymphangiomes

c) cholangio-hamartomes :
- kyste solitaire et maladie polykystique
- adénomes biliaires ou cholangiomes bénins

d) hamartomes composites.

. Il est à noter que PAGES et MARTY DOUBLE ne retiennent que la nature dysembryoplasique des adénohamartomes. C'est le "parenchymal hamartoma" des anglo-saxons.

. Ils définissent l'"hamartome composite" comme un mélange anormal de tous les éléments constitutifs du foie. C'est donc le "mésenchymal hamartoma" des anglo-saxons ou "l'hamartoma" d'EDMONSON.

B/ La Convention de Washington (1974)* reste plus classique et distingue trois groupes répartis selon le tableau suivant :

---

* à paraitre (Fogarty International Center Proceedings N°22).

TUMEURS EPITHELIALES

. Adénome hépatocellulaire
. Adénome biliaire
. Cystadénome biliaire (kyste solitaire)
. Hétérotopie de cortex surrénal

TUMEURS NON EPITHELIALES

. Hémangiome
. Hémangiome infantile
. Lipome
. Fibrome
. Tératome.

TUMEURS COMPOSEES ET PSEUDO TUMEURS

. hamartomes composites
. Hamartomes biliaires (Von Meyenburg complex)
. Hyperplasie nodulaire focale.

.../...

FREQUENCE

Les tumeurs bénignes du foie sont particulièrement rares.

De 1918 à 1954, sur 50.000 autopsies au Los Angeles Country Hospital, EDMONSON (42) relève 206 tumeurs bénignes (Incidence 0,4 %), dont 176 hémangiomes.

ADAMS (1), sur une période de 30 années (1935-1965), retrouve 126 tumeurs bénignes traitées au Memorial Hospital, dont 106 hémangiomes.

Ainsi les tumeurs bénignes du foie sont peu fréquentes et hormis les hémangiomes (85 % des T.B.F.), elles sont même rarissimes.

La revue des publications mondiales permet de les dénombrer actuellement à quelques unités près :

- adénomes	122
- hémangiomes caverneux massifs *	340
- lymphangiomes	22
- kystes solitaires	360
- hamartomes composites	62
- lipomes	5
- hétérotopie de cortex surrénal	4
- tératomes	7

Dans le service du Professeur Lortat-Jacob, ont été opérés 10 T.B.F. :

- 1 hamartome hépatocytaire
- 3 hémangiomes
- 6 kystes solitaires.

.../...

---

* Ce chiffre ne tient pas compte des petits hémangiomes, fréquemment découverts lors d'une laparotomie, angiographie, ou autopsie. Il serait alors de 2000 cas mondiaux environ.

LES ETAPES DU DIAGNOSTIC

1/- CLINIQUE

- L'expérience montre que le diagnostic des T.B.F. n'est pas simple, car le caractère latent et exceptionnel de ces lésions n'incite guère à les suspecter.

- La symptomatologie habituelle des tumeurs bénignes du foie est très pauvre. La plupart de ces lésions, de petite taille, sont totalement imperceptibles à l'examen clinique et elles ne seront découvertes qu'à l'occasion d'une complication, d'une artériographie ou d'une intervention chirurgicale.

- Le diagnostic clinique n'est habituellement envisagé que lorsqu'elles deviennent très volumineuses, provoquant alors des sensations de pesanteur ou de véritables hépatalgies, ou même entraînant des troubles digestifs par compression des organes voisins, en sachant que l'ictère est rarissime.

- Donc, le plus souvent, c'est la palpation abdominale qui découvre la lésion, plus ou moins guidée par un symptôme révélateur. Il s'agit d'une tumeur isolée, sans splénomégalie ni ascite ni circulation collatérale. Elle siège dans l'hypochondre ou l'épigastre, fait corps avec le foie, mais s'en distingue. Elle est indolore, arrondie, unie ou multilobée, ferme ou rénitente, parfois variable d'un examen à l'autre, ou mobile car souvent pédiculée.

  Fait capital, l'état général est parfaitement bien conservé.

.../...

11/ LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES : cherchent à préciser l'origine hépatique de la masse.

1°) Le bilan hépatique est strictement normal,
. l'alpha-foetoprotéine jamais retrouvée.

2°) Les radiographies d'abdomen sans préparation : montrent généralement

- une opacité homogène de l'hypochondre droit pouvant descendre dans la fosse iliaque droite, voire jusqu'au pubis.
- des calcifications d'un foyer de fibrose.
- la surélévation en bosse de la coupole diaphragmatique de face n'est généralement pas tumorale.

  Le profil est beaucoup plus évocateur, surtout si la surélévation est médiane ou postérieure.

3°) L'opacification des organes de voisinage peut parfois être utile.
Elle vérifie l'intégrité de l'estomac, du duodénum, du colon et des voies biliaires et peut révéler leur refoulement par la masse hépatique.

4°) La laparoscopie :

Examen fondamental, proné par CAROLI (23) dans le diagnostic des tumeurs bénignes du foie ; elle permet de confirmer la localisation hépatique d'une tumeur perçue et surtout elle peut évoquer sa nature par l'étude de ses caractères macroscopiques :

. aspect vasculaire rouge vineux, souvent polylobé de l'angiome caverneux.
. aspect translucide et multiple du foie polykystique.
. coloration bleutée translucide du kyste solitaire.
. aspect superficiel, encapsulé, jaune chamois ou polychrome de l'adénome.

Malheureusement, le dome et la face postérieure du foie restent inexplorés, et les tumeurs profondes invisibles.

.../...

5°) La ponction biopsie :

ramenerait un matériel d'étude fondamental pour l'anatomo-pathologiste. Mais il faut en connaître les dangers, car la ponction d'un angiome caverneux aboutit fatalement à une hémorragie intra-péritonéale incontrôlable.
Elle doit être très prudente et toujours contre-indiquée lorsqu'on suspecte un kyste ou angiome.

6°) L'artériographie sélective caeliaque et mésentérique supérieure est devenue le maître examen. Elle a détrôné la splénoportographie (64) à laquelle on reprochait des incidents hémorragiques (1 % de splénectomie).

a) L'artériographie permet de s'assurer que la tumeur est bien intrahépatique (64)

- . ceci est facile lorsque les vaisseaux pénètrent effectivement la tumeur.
- . beaucoup plus difficile lorsque la lésion est proche de la périphérie.
- . pratiquement impossible lorsque la tumeur est creuse et appendue à la paroi hépatique (tumeur kystique, certaines tumeurs pédiculées)

b) La présence d'une tumeur hépatique entraîne un certain nombre de modifications vasculaires (64), (100) :

- . étirement des vaisseaux : les petites artères hépatiques perdent leur sinuosité habituelle.
- . déviation arciforme des vaisseaux pouvant aller jusqu'à l'encorbellement.
- . la réduction du calibre des vaisseaux n'affecte que les veines beaucoup plus flacides :
  - empreinte marginale
  - diminution de calibre ou interruption du flux veineux.

.../...

Mais il n'existe pas d'image d'amputation avec grignotage anarchique, comme en réalisent les tumeurs malignes.
Ces masses intra-hépatiques sont mieux visualisées sur le temps veineux de l'artériographie ou, encore mieux, au cours d'une phlébographie cavo-sus-hépatique.

c) L'artériographie renseigne en second lieu sur la nature de la lésion intra-hépatique. Nous y reviendrons en abordant les chapitres correspondant à chaque lésion. Cependant :

. aucun vaisseau ne pénètre les kystes
. les tumeurs pleines au contraire sont alimentées par des branches artérielles :

- dans les angiomes, les artérioles intra-tumorales sont hypertrophiées et suivent de multiples trajets pelotonnés. Il peut exister un retour veineux anormal par shunt dans le système porte.
- les adénomes sont circonscrits par les artères locales et possèdent une vascularisation intratumorale radiaire.

d) L'artériographie permet enfin :

- d'analyser la vascularisation hépatique et d'en reconnaître ses variations pédiculaires.
- d'apprécier les rapports de la tumeur avec les gros axes vasculaires voisins.
- et de guider ainsi l'acte opératoire.

.../...

e) L'angiographie est la méthode la plus sensible pour détecter une tumeur vascularisée (100). ROSSI (148) pense que l'on peut dépister ainsi des tumeurs ayant un diamètre de 1 centimètre. Mac LOUGHLIN a pu mettre en évidence des angiomes inférieurs au centimètre parce qu'ils sont très vascularisés.

7°) La scintigraphie hépatique : méthode simple, dénuée de danger, est un bon complément à l'angiographie ; pratiquée sous incidence triposturale : face antérieure, face postérieure, profil (WAGNER, 172).

a) Pour que le dépistage de la tumeur soit effectif par le Technetium 99 ou l'or 198, il faut qu'elle soit suffisamment dépourvue de cellules réticulo-endothéliales.

Dans la majorité des malformations bénignes hépatiques, ces cellules sont rares et la tumeur se visualise sous la forme d'une lacune, une encoche ou une moindre fixation. Mais il faut savoir qu'il existe des empreintes hépatiques physiologiques qui peuvent donner de fausses images.

b) Pour qu'elle soit visible à la scintigraphie, on admet généralement que la tumeur ne doit pas être inférieure à 2,5 ou 3 cm.(172).

c) La scintigraphie permet encore d'explorer le dome hépatique, ce qui complète une éventuelle étude laparoscopique.

d) Enfin, elle peut dépister une hypertrophie compensative du foie sain (148). Cette hypertrophie est un indice supplémentaire en faveur de la bénignité lésionnelle et permet d'apprécier la quantité de parenchyme restant lorsqu'on envisage une hépatectomie assez large.

8°) Etude comparative de l'angiographie et de la scintigraphie (100)

Ces deux examens objectivent avec autant de sensibilité une lésion du lobe droit du foie ; mais la scintigraphie dépiste plus facilement une lésion du lobe gauche. Ainsi, sur 4 patients atteints de kystes solitaires du lobe gauche, supérieurs à 6 cm de diamètre, tous les scintigrammes sont anormaux, alors que seulement une angiographie apparaît positive.(100).

9°) L'hépatographie lipiodolée par voie intra-artérielle semble une méthode de grand intérêt par la précision qu'elle apporte dans l'étude des lacunes hépatiques. On peut la compléter par des tomographies. Il est possible de détecter des lacunes de l'ordre de 2 mm (LAVAL - JEANTET)(85).

10°) Echogramme ultrasonique (67)

A condition de recueillir les informations sur l'écran d'un oscilloscope, le foie se prête bien à ce type d'investigation, car il s'applique directement sous la paroi abdominale sans interposition parasite.
Si on utilise une sensitivité et une intensité capables d'objectiver les limites hépatiques, la glande

apparaît habituellement homogène au sondage échographique. Seules les lésions kystiques sont assez clairement dépistées par cette méthode (Igawa-Holn) (69-67).

Ainsi, dans un certain nombre de cas, peut-on opérer avec le diagnostic précis de tumeur du foie et de sa nature.

.../...

LES DIFFICULTES DU DIAGNOSTIC

Les tumeurs bénignes du foie sont loin d'être univoques dans leur nature, leur localisation et leur comportement clinique. L'élaboration de ce diagnostic amène à discuter étape par étape une quantité innombrable d'affections :

1- Une tumeur perçue dans la région hépatique oblige à éliminer en fonction de son extension :

a) les tumeurs rétropéritonéales

rénales, paranéphrétiques, ganglionnaires.

b) les tumeurs intrapéritonéales susmésocoliques développées au niveau de : la rate, l'estomac, le colon, le pancréas.

Leur distinction peut s'avérer très délicate, car les tumeurs bénignes du foie souvent pédiculées et à développement inférieur paraissent indépendantes du foie. A l'opposé, une tumeur d'un organe voisin qui contracte des adhérences intimes avec le foie peut en imposer pour une lésion hépatique. Nous avons eu d'extrêmes difficultés à reconnaître la nature exacte d'un kyste interposé entre foie et pancréas et adhérant à ces deux organes. L'aortographie globale apporte des renseignements distinctifs de grande valeur.

2- Après avoir localisé la lésion au niveau du foie, il convient d'éliminer les tumeurs hépatiques : malignes, parasitaires et infectieuses.

a) les hépatomes s'opposent typiquement aux lésions bénignes.

.../...

Les hépatalgies et l'hypertrophie tumorale unique ferme ou rénitente, parfois dure, sont certes peu caractéristiques. Mais cette tumeur douloureuse, rapidement croissante, souvent fébrile, s'accompagne d'une altération de l'état général rapide et grave fortement évocatrice.

Les formes évoluant sous l'aspect d'une cirrhose qui se décompense brusquement, sont aussi facilement démasquées. En fait, le problème le plus difficile est de savoir reconnaître une tumeur bénigne qui, s'associant à une dégradation de l'état général, peut faire penser à une lésion maligne. D'ailleurs, nous verrons que certains adénomes ou angiomes caverneux possèdent une vascularisation anarchique pseudonéoplasique. L'analyse minutieuse des clichés artériographiques est alors fondamentale. Dans l'hépatome, on note :

- une très importante augmentation du volume de l'artère nourricière,
- une raideur, désarticulation et thrombose des branches de voisinage,
- l'artère nourricière s'abouche dans des formations manifestement malignes : lacs vasculaires, néovascularisation en "flammèches", en "feu d'herbe"

    . Les artérioles intratumorales sont amputées
    . Le retour veineux apparaît explosif,
    . L'effacement de l'opacification est beaucoup plus précoce que dans l'angiome.

Malgré tous ces critères de différenciation, le diagnostic est parfois hésitant et susceptible d'être modifié par la laparotomie exploratrice.

.../...

b) Le foie marronné, bosselé et dur du cancer secondaire est lui aussi généralement suffisamment expressif. En cas de doute avec des hémangiomes multiples, l'artériographie encore fournit quelques éléments distinctifs :

- effilement, encoches marginales et amputations des branches intrahépatiques.
- les artères nourricières se terminent en "aigrette" avec de multiples réseaux anarchiques interartériolaires. Elles donnent des lacs vasculaires irréguliers de faible tonalité.

  Les lacs vasculaires sont "lavés" rapidement et font place à une hépatographie hétérogène en "mie de pain".

c) C'est surtout le kyste solitaire qui demande l'élimination des infections parasitaires et à pyogènes intrahépatiques.

- le kyste hydatique du foie est très particulier par son contage et sa notion géographique : Landes, Normandie, Afrique du Nord, Espagne, Grèce. Mais l'enquête épidémiologique du kyste hydatique s'avère parfois totalement négative.
  C'est dire tout l'intérêt de l'immunoélectrophorèse et de l'immunofluorescence dont la sensibilité et la spécificité sont assez élevées pour permettre le diagnostic initial de l'hydatidose.

- l'abcès amibien :

  son début brutal, sa pyrexie à 40 °, son état général altéré, sa douleur à l'ébranlement du foie sont très caractéristiques. Toutefois, le kyste solitaire infecté peut donner un tableau un peu comparable.

  Aussi l'immunofluorescence à la recherche d'anticorps spécifiques antiamibiens, reste dans l'ensemble très fidèle et fait la preuve de l'amibiase.

.../...

- l'abcès primitif du foie : pose des problèmes diagnostic très difficiles avec un kyste surinfecté.

  L'artériographie de l'abcès montre une lacune entourée d'un cercle péritumoral dense et une vascularisation péricavitaire abondante.

3- Les tumeurs bénignes du foie révélées par une complication sont encore plus déroutantes :

- Ainsi, l'hémopéritoine qui traduit la rupture d'hamartome hépatocytaire (cas n° 1), évoque plutôt chez cette femme jeune une rupture de grossesse extra-utérine ou une rupture de rate.

- une hémorragie intra-tumorale, une torsion de tumeur pédiculée, réalisent un syndrome abdominal aigu plutôt en faveur d'une péritonite.

- l'infection d'un kyste solitaire (cas n° 8) peut évoquer un abcès du foie.

.../...

-ETUDE DES CAS DU SERVICE-

Nous avons retrouvé 10 T.B.F. traitées dans le service du Professeur LORTAT JACOB à l'Hôpital BEAUJON sur une période de 11 ans (1964-1974).

10 T.B.F.

- 1 HAMARTOME hépatocytaire rompu
- 3 ANGIOMES
  - . 2 angiomes caverneux
  - . 1 angiome capillaire
- 6 KYSTES SOLITAIRES.

CAS N° 1 : HAMARTOME HEPATOCYTAIRE ROMPU

Madame BA 25 ans, est hospitalisée le 20.6.71, pour une douleur épigastrique violente à la suite d'un choc modéré sur le creux épigastrique. A l'arrivée, la malade est légèrement choquée, avec sueurs, pouls accéléré, mais sa tension artérielle est stable (12 - 7). Cependant, progressivement s'installent une défense de l'hypochondre droit avec douleur irradiant aux deux épaules, des vertiges, une baisse de l'hématocrite. La malade accusant un retard de règles de 15 jours, et le Douglas étant douloureux aux touchers, on envisage la possibilité d'une grossesse exxtra-utérine, ou un hémopéritoine traumatique. La laparotomie exploratrice est décidée devant l'absence d'amélioration des symptomes. (Pr. MAILLARD - Dr. PRANDI).

Petite médiane élargie en sus-ombilicale, puis en thoracophrénolaparotomie. Il existe un hémopéritoine (1,700 l) un énorme hématome sous capsulaire de la face inférieure de tout le foie droit. Par ailleurs, on trouve au niveau du segment 8 une masse ferme, jaunâtre, affleurant la surface dont l'examen histologique extemporané affirme la bénignité. On décide alors de faire une hépatectomie droite réglée.

A l'examen anatomopathologique, la tumeur est assez bien localisée, de six cm de diamètre. De couleur jaune chamois, elle est parcourue par des travées de sclérose qui confluent au centre en une étoile scléreuse d'environ un centimètre sur un centimètre et demi. Le reste du foie est le siège d'une large hémorragie sous capsulaire.

La tumeur est formée de travées d'hépatocytes d'aspect tout à fait normal avec de petits noyaux. Le cytoplasme est d'aspect assez clair, probablement chargé en glycogène.

.../...

Ce foie est divisé par des travées conjonctives abondantes plus ou moins larges et remplies de très nombreux vaisseaux et canaux biliaires. Cette sclérose lobule parfois de façon très importante le parenchyme hépatique en lui donnant un aspect franchement nodulaire. Il n'existe pas d'espace porte.

Le foie voisin est parfaitement normal. Il s'agit d'une lésion tout à fait bénigne dont la dénomination est discutée (POTET) : "Certains en font un hamartome, d'autres comme EDMONSON en font une hyperplasie nodulaire localisée".

Les suites opératoires de cette hépatectomie droite ont été grevées par un abcès sous phrénique nécessitant un drainage au 42ème jour. La malade sort guérie au 56ème jour. Revue quatre ans après son traumatisme, Madame BA est en excellente santé.

CAS N° 2 : ANGIOME CAPILLAIRE

Madame d'A. 41 ans est hospitalisée le 6.7.70 pour une masse hépatique découverte par la malade depuis plusieurs semaines, et s'accompagnant de quelques nausées.

Il s'agit d'une hépatomégalie, ferme non douloureuse s'étendant jusqu'à l'ombilic. La laparoscopie est fort instructive : Le foie est déformé en masse dans la moitié inférieure. La couleur de l'ensemble est rouge nettement inflammatoire avec de petites dilatations vasculaires pseudo-angiomateuses, sans bride adhérentielle. Il n'y a pas de nodule de type métastatique, pas de signe d'hypertension portale. L'urographie intraveineuse est normale. La scintigraphie montre une lacune de la partie inférieure du foie correspondant à la masse palpable.

A l'artériographie, on note de multiples lacs sanguins au niveau du segment 4, mais aussi 6 et 7 et l'on pense à un processus malin sans doute disséminé à tout le foie.

L'intervention (Pr. LORTAT JACOB) par laparotomie transrectale droite montre une lésion moins diffuse qu'on ne pensait, et localisée avant tout au segment IV et au bord inférieur du segment III. Une hépatectomie gauche est faite emportant les segments 2, 3, et 4. A l'examen macroscopique, la tumeur mesure 9 cm sur 8 cm, elle est molle, spongieuse, rosée, semée de plusieurs nodules arrondis ou ovoides.

L'examen histologique révèle que la tumeur est un hémangiome capillaire d'allure bénigne. Les suites opératoires sont parfaitement simples. La malade sort au 19ème jour. Elle est opérée trois ans plus tard pour cholécystite calculeuse ; le foie droit apparait dans son ensemble légèrement hypertrophié, mais sans anomalie décelable.

CAS N° 3 : ANGIOME CAVERNEUX

Madame MA. 69 ans est hospitalisée le 24.7.72 pour des douleurs de l'hypochondre droit apparues depuis 2 mois intermittentes, sans fièvre ni ictère. L'état général est bien conservé, l'examen abdominal ne révèle aucune anomalie. On note par contre de nombreux angiomes cutanés. La cholangiographie met en évidence la compression du corps vésiculaire à sa partie interne refoulée en dehors.

La biologie est normale, notamment l'immunologie hydatique est négative.

La laparoscopie objective une tumeur semblant pleine, de couleur rosée, parsemée de nodules à la face inférieure du foie.

L'artériographie montre un étirement et refoulement des branches hépatiques avec ébauche d'encorbellement autour d'une tumeur de 8 cm. de diamètre environ. On note aussi des plages vasculaires diffuses irrégulières annexées aux branches artérielles et qui persistent pendant tout le temps parenchymateux. Ces plages sont disséminées et organisées circulairement.

A l'intervention (Pr. FEKETE) on découvre une tumeur de couleur framboise, à la face inférieure du segment 4, et refoulant la vésicule en dehors. Le lobe gauche est de taille et de consistance normales, mais parsemé de petits points noirâtres qui sont, sans doute, aussi des angiomes. Une hépatectomie segmentaire enlève la tumeur et la partie inférieure du lobe carré jusqu'au niveau de la pénétration du pédicule hépatique dans le foie.

Macroscopiquement, cette tumeur d'aspect angiomateux est remplie de sang et mesure 6 x 5 x 4 cm.

L'examen histologique confirme le diagnostic d'angiome hépatique caverneux. On trouve de très nombreuses fentes communiquant les unes avec les autres et remplies d'hématies. Les suites opératoires sont simples, la malade sortant au 17ème jour post-opératoire.

CAS N° 4 : ANGIOME CAVERNEUX

Monsieur DU, 25 ans, subit une cholécystectomie en Février 1973. Au cours de l'intervention est découvert un angiome du foie. Une artériographie sélective montre que cet angiome de 3 cm de diamètre siège à l'union des segments VII et VIII et reçoit sa vascularisation par une artère bien individualisée qui naît de l'artère hépatique droite. Le malade est adressé dans le service pour exérèse de cette lésion.

Intervention le 10.1.74 (Pr. FEKETE) :

Incision sous costale droite . L'angiome se présente comme une masse framboisée de 3 cm. de diamètre, immédiatement à droite de la partie postérieure du lit vésiculaire.

On entreprend, d'abord, la dissection des éléments du pédicule hépatique. On suit la branche droite de l'artère hépatique et l'on arrive bientôt sur l'artère qui va plonger dans l'angiome. Le clampage de cette branche entraîne l'affaissement de l'angiome.

Ligature de l'artère et exérèse de l'angiome au bistouri électrique.

Ligature d'une veine fort bien individualisée. L'hémostase est complète et la tranche hépatique restante est particulièrement capitonnée.

Les suites opératoires sont très simples.

L'examen histologique de la pièce confirme l'angiome caverneux du foie : le parenchyme hépatique est dissocié par de très nombreuses cavités vasculaires bordées par un endothélium et séparées par des bandes plus ou moins larges de tissu fibreux. Aucun signe de malignité n'est décelé.

CAS N° 5 : KYSTE SOLITAIRE

Monsieur A.R. 52 ans est adressé dans le service le 12.12.73 pour tumeur hépatique. Celle-ci a été découverte 3 ans auparavant, au cours d'un examen systématique, et son augmentation récente de volume impose un bilan.

Il s'agit d'une masse légèrement rénitente, régulière faisant corps avec le foie, bien limitée, mate à la percussion et soulevant la paroi abdominale. L'état général est bien conservé, pas d'amaigrissement, ni d'anorexie. Le bilan biologique est normal.

Cette masse repousse l'antre gastrique et le bulbe duodénal vers la gauche, le colon vers le bas.

Sur l'artériographie, l'artère gastro-duodénale est refoulée vers la gauche ; l'artère hépatique commune et une branche de l'artère hépatique droite sont étirées et moulées sur la tumeur. Au temps hépatographique on constate une lacune entourée d'un cerne dense.
Ces aspects sont en faveur d'un kyste solitaire.
A l'intervention (Pr. FEKETE) on constate qu'il s'agit effectivement d'un kyste parfaitement régulier intrahépatique qui a détruit la totalité des segments IV, V, VI. La ponction ramène un liquide parfaitement clair, eau de roche.
Résection complète du kyste. Petite effraction biliaire au niveau de la tranche inférieure du foie obturée par un point en X de catgut.
Macroscopiquement, le kyste mesure 15 cm. de diamètre, sa paroi est mince. On note un aspect dysplasique des canaux biliaires qui sont anormalement nombreux à la lumière large, souvent de forme irrégulière ; il s'agit donc d'un volumineux kyste solitaire du foie d'origine biliaire.
Les suites opératoires furent simples, le malade sortant au 15 ème jour.

CAS N° 6 : KYSTE SOLITAIRE

Madame L.O. 60 ans est hospitalisée à l'hôpital Beaujon le 5.1.65 pour un syndrome douloureux et fébrile de l'hypochondre droit avec hyperthermie tenace (39° pendant un mois).

Hormis cette fièvre, l'état général est bien conservé : on note cependant une hépatomégalie volumineuse prédominant sur le lobe droit, homogène, bien limitée dont le bord inférieur atteint l'horizontale de l'ombilic.

La graphie de l'abdomen révèle une masse opaque bien limitée de l'hypochondre droit descendant jusque dans la fosse iliaque droite.

Le lavement baryté montre l'abaissement de l'angle colique droit. La vésicule est exclue.

La laparoscopie permet de visualiser le lobe droit volumineux homogène à capsule brillante et tendue, de couleur non inflammatoire, de forme arrondie. Le lobe gauche apparait très inflammatoire, porteur de 5 à 6 taches de bougies nécrotiques verdâtres et surélevées.
On envisage donc une tumeur maligne, mais la ponction hépatique ramène un liquide puriforme qui évoque plutôt un abcès ou un kyste infecté.
La scintigraphie révèle aussi un trou cartographique à la partie inférieure du lobe droit.

Intervention le 15.1.65 (Pr. FEKETE) :

On constate l'existence, sur un gros foie lisse, de plusieurs petits kystes du lobe gauche et d'un volumineux kyste à cheval sur les segments IV et V de la taille d'une orange.

.../...

La ponction ramène un liquide citrin trouble. Evacuation du kyste à l'aspirateur. Prélèvement d'un fragment de sa paroi pour histologie. Drainage par une sonde de Pezzer fixée par deux bourses et extériorisée par une contre-incision.

A l'histologie, le prélèvement est une coque fibreuse épaisse, sans revêtement épithélial interne à ce niveau. Elle enserre quelques vestiges de tissu hépatique.

Les suites opératoires ont été très simples, la malade sortant au 17ème jour post-opératoire.

Le bilan, huit mois après l'intervention, est tout à fait normal.

CAS N° 7 : KYSTE SOLITAIRE

Mme MA. 41 ans est hospitalisée le 13.1.69 pour une hépatomégalie apparue six mois auparavant. Cette hépatomégalie, non douloureuse ne s'accompagne d'aucune symptomatologie fonctionnelle, ni de retentissement sur l'état général.

L'examen note une voussure de la partie supérieure de l'abdomen surtout à gauche où l'on perçoit deux nodules bien limités.
Il n'y a pas de splénomégalie, ni de circulation collatérale.

Les examens biologiques sont normaux notamment l'immunologie hydatique.

L'urographie intraveineuse est normale.

La scintigraphie objective une lacune qui occupe le bord inférieur et antérieur du foie.

.../...

L'artériographie montre :

au temps artériel :

- un refoulement sur la gauche du tronc coeliaque et de la mésentérique supérieure,
- un étirement et un encorbellement des artères.

au temps parenchymateux :

- une image lacunaire entourée d'un cerne péritumoral peu dense.

L'intervention est pratiquée le 16.1.69 (Pr. LORTAT JACOB) pour kyste solitaire du foie.

Il s'agit bien d'un kyste à développement surtout inférieur et intéressant les segments III et IV ; sa ponction ramène un litre de liquide clair non bilieux. La localisation assez précise de ce grand kyste amène à pratiquer une hépatectomie gauche subtotale.

A l'examen anatomopathologique il s'agit d'une volumineuse formation kystique qui mesure 16 cm dans son plus grand diamètre.
L'histologie met en évidence en bordure du kyste un revêtement épithélial plus ou moins continu de type excrétocanalaire hépatique

Les suites opératoires furent grevées d'une suppuration prolongée et d'un écoulement biliaire rapidement tari, la malade sortant au 50ème jour.

CAS N° 8 : KYSTE SOLITAIRE

Mme DE., 70 ans, est hospitalisée à l'hôpital Beaujon le 30.9.71 pour le bilan d'une tumeur abdominale volumineuse d'apparition récente, découverte fortuitement par la malade.

Cette tumeur s'accompagne très rapidement de troubles digestifs croissants : pesanteurs épigastriques, nausées, vomissements post-prandiaux précoces puis intolérance gastrique absolue.
La malade est pâle, très amaigrie, porteuse d'une volumineuse masse de l'hypochondre droit mesurant 22 cm sur la ligne médiane et descendant à 7 cm sous l'ombilic. Cette tumeur est dure, régulière, sensible.

La radiographie d'abdomen sans préparation montre une surrélévation de la coupole diaphragmatique droite et une opacité dense et centrale de l'abdomen.

Le transit gastrique note un refoulement du corps de l'estomac vers la gauche, un abaissement de la portion horizontale de la grande courbure. Le cadre duodénal est élargi. La topographie de cette tumeur plaide en faveur d'une masse pancréatique.

La scintigraphie : montre un foie homogène verticalisé ne correspondant pas à la topographie de la masse perçue cliniquement.

On conclut donc à la probabilité d'une tumeur pancréatique, essentiellement un faux kyste.

L'intervention (5.10.71)(Pr. FEKETE) découvre une énorme tumeur occupant tout l'hypochondre droit, polylobée, de couleur framboisée, à contenu liquidien.
La ponction évacue trois litres de liquide brunâtre.

.../...

Le point de départ de ce kyste ne parait pas évident ; il ne semble pas pancréatique ; la principale zone d'adhérence est surtout située à la face inférieure du lobe gauche du foie dont semble dépendre la tumeur. La dissection du kyste s'avère dans l'ensemble relativement facile, par contre, à la fin de l'exérèse, on rencontre des adhérences étroites à la face inférieure du lobe gauche. L'hémostase sur le lobe gauche est incomplète malgré plusieurs ligatures sur les affluents portes, et l'intervention se termine par un méchage au contact.

Les suites opératoires sont rapidement perturbées par des collapsus répétés et un arrêt circulatoire que l'on arrive à surmonter.

L'ablation des mèches s'effectue au 11ème jour. La malade sort au 75ème jour post-opératoire avec une petite éventration qui sera traitée un an après.

L'étude histologique de la paroi du kyste montre l'absence de toute plage de tissu pancréatique et l'adhérence étroite du kyste avec une lame de parenchyme hépatique. La zone moyenne de la paroi enserre plusieurs canaux excrétobiliaires et il est possible que cette formation se soit développée aux dépens d'une malformation des voies biliaires.

CAS N° 9 : KYSTE SOLITAIRE

Madame MAS..., 67 ans, est hospitalisée à l'hôpital Beaujon en mars 1967 pour une hépatomégalie de découverte fortuite au décours d'une pneumopathie.

La radiographie pulmonaire avait alors montré une ascension considérable de l'hémicoupole diaphragmatique droite.

.../...

L'état général de la malade est très satisfaisant. Il n'y a ni ascite, ni ictère, ni encéphalopathie ni angiome stellaire. Le foie est augmenté de volume et on semble percevoir une masse arrondie entre les deux lobes.

L'exploration biologique hépatique est normale. La scintigraphie montre une énorme lacune écartant les deux lobes.

A la laparoscopie, la masse hépatique apparait arrondie de coloration plus foncée que le parenchyme avoisinant, dépressible.

L'artériographie montre des artères intra-hépatiques droites écartées et moulées sur la tumeur, (image d'encorbellement).

Tous les examens plaident donc en faveur de la bénignité de cette tumeur et l'absence d'injection à l'artériographie élimine la probabilité d'un angiome. Il s'agit certainement d'un kyste du foie.

De 1967 à 1972, l'état clinique de la malade est resté excellent mais la masse de l'hypochondre droit a progressivement augmenté, atteignant un diamètre considérable en avril 1972 : 78 centimètres.

Brutalement le 2 mai 1972, cette évolution s'aggrave puisque la malade est prise d'une violente douleur de l'hypochondre droit avec petite diarrhée, une fièvre à 38° et surtout l'examen de cette masse montre qu'elle est ramollie et a diminué de volume, faisant craindre une fissuration. D'ailleurs, on retrouve une matité déclive de deux flancs, et la ponction ramène 500 ml de liquide d'ascite sérohématique.

A la suite de cette fissuration la Tension artérielle et le pouls restent stables (T.A. 13-8. Pouls 84), l'abdomen est souple et le diagnostic de kyste hydatique, discuté, peut être infirmé sur :

.../...

- la négativité des tests immunologiques d'hydatidose.
- l'absence de choc anaphylactique.

Le diagnostic le plus probable est donc celui de volumineux KYSTE SOLITAIRE DU FOIE, et sa fissuration est une indication chirurgicale absolue.

A l'intervention pratiquée le 16 mai 1972, l'énorme tumeur occupe plus de la moitié supérieure de la cavité abdominale et refoule fortement la coupole diaphragmatique droite. Elle est faite de plusieurs poches translucides qui détruisent la totalité du foie droit.

La ponction ramène un liquide eau de roche en quantité (3 litres 500).

La dissection permet d'individualiser et de réséquer plusieurs kystes, une poche occupant tout le foie droit, adhérent en arrière à la veine cave inférieure, un kyste situé sur la totalité du segment VIII et deux petits kystes localisés sur les segments I et IV.

Ceci équivalent à une hépatectomie droite.

L'hypochondre droit deshabité est comblé en partie par la bascule du lobe gauche.

L'histologie confirme le diagnostic de KYSTE SOLITAIRE.

Les suites opératoires sont grevées d'un hématome non infecté sous diaphragmatique droit nécessitant un nouveau drainage le 1er juin 1972.

Une fièvre modérée et un syndrome inflammatoire non étiquetés persisteront pendant un mois puis disparaitront spontanément.

.../...

CAS N° 10 : KYSTES MULTIPLES

Madame KR. (60 ans) est hospitalisée à l'hôpital Beaujon le 5.10.64 pour une tumeur sous costale gauche. Depuis 5 mois, la patiente souffrait de douleurs épigastriques et sous-costales gauches, intermittentes qui ont amené la découverte d'une masse sous costale gauche, de la taille d'une mandarine limitée, ferme, superficielle, mate et sensible. L'état général est parfaitement conservé mais on note une éosinophilie à 7 % puis à 2 %. La réaction de Casoni est négative. Cette masse est bien visible sur les clichés d'abdomen sans préparation.

Le transit baryté montre un refoulement de la petite courbure gastrique vers la gauche. L'urographie intraveineuse est normale.

La gammagraphie n'objective pas de lacune intrahépatique.

Toutefois la laparoscopie est très instructive. Le lobe droit du foie est normal. Par contre, immédiatement à gauche du ligament suspenseur, au niveau du lobe gauche du foie, on note une volumineuse masse kystique arrondie, très vascularisée, de couleur rouge sombre. Cette masse, non homogène est recouverte d'une capsule épaissie laissant voir 3 ou 4 formations kystiques assez proéminentes, faisant suspecter un kyste de la rate ou du lobe gauche du foie.

A l'intervention (9.10.64), le Pr. FEKETE découvre une polykystose hépatique formée de plusieurs petits kystes disséminés dans les deux lobes du foie et d'un volumineux kyste de 8 cm. de diamètre appendu au bord inférieur du lobe gauche. Le gros kyste principal est réséqué en enlevant une languette du bord inférieur du lobe gauche du foie dont la tranche est suturée au catgut et recouverte par une épiplooplastie. L'examen anatomopathologique objective un fragment hépatique de 6 cm. sur 3,5 cm, auquel est appendu un kyste volumineux à paroi mince et membraneuse, à contenu eau de roche.

.../...

Le kyste atteint 6 à 8 cm. de diamètre. Le parenchyme hépatique est truffé de plusieurs petites formations kystiques dont la taille varie de celle d'une lentille à celle d'un grain de raisin.

Histologiquement, le kyste principal est tapissé par un revêtement épithélial, endothéliforme, certainement d'origine canaliculaire.

La multiplicité des kystes, leur revêtement épithélial indiquent qu'il s'agit d'une dystrophie canalaire vraissemblablement congénitale, forme mineure d'une maladie kystique du foie (Pr. CONTE)

Les suites opératoires sont simples, la sortie s'effectuant au 15ème jour post-opératoire.

COMMENTAIRES

CAS N° 1 :

C'est la rupture traumatique d'un HAMARTOME HEPATOCYTAIRE. L'étoile fibreuse centrale lobulant la malformation, la composante hépatocytaire presque pure et la présence de quelques canaux biliaires inclus dans les travées fibreuses sont les trois critères qui définissent cette lésion.

. La malade ne prenait aucune médication contraceptive
. Le traumatisme initial, quoique minime est responsable de la rupture de cet hamartome fragilisé.

CAS N° 2 :

L'ANGIOME CAPILLAIRE du foie chez l'adulte est une éventualité rarissime. La plupart des angiomes capillaires du foie ne comportent aucune traduction artériographique. Dans ce cas précis, la présence de lacs vasculaires lors de l'artériographie apparait exceptionnelle, mais ces opacités angiographiques sont beaucoup plus diffuses que la lésion retrouvée à l'intervention.

CAS N° 3 :

Les aspects macroscopique et angiographique étaient suffisamment évocateurs pour permettre le diagnostic de cet angiome. Ceci souligne l'intérêt capital de la laparoscopie et de l'angiographie dans le diagnostic des T.B.F.

.../...

CAS N° 4 :

La découverte fortuite d'un ANGIOME au cours d'une laparotomie pour autre chose n'est pas une éventualité rare. Les très petits angiomes peuvent être méprisés. Les angiomes supérieurs à 3 cm de diamètre réclament une exérèse.

CAS N° 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10

Les six KYSTES SOLITAIRES que nous avons rencontrés étaient tous de formations volumineuses, saillantes et palpables qui refoulaient les organes de voisinage. Cinq cas sur six sont des femmes.

CAS N° 8 :

Le KYSTE SOLITAIRE du foie est parfois très difficile à distinguer d'une formation d'un organe voisin et surtout d'un kyste pancréatique lorsqu'il se développe entre ces deux organes.

CAS N° 9 et N° 6 :

Il s'agit de KYSTES COMPLIQUES :
- le KYSTE infecté (cas n° 6) peut évoluer sous l'aspect d'une suppuration hépatique, dans une atmosphère fébrile.
- la RUPTURE du kyste (cas n° 9) s'est effectuée, contrairement à l'habitude de façon insidieuse : absence de choc, réaction péritonéale discrète. L'affaissement de la masse palpable, et la matité des flancs furent les éléments fondamentaux du diagnostic.

.../...

CAS N° 10 :

Ces kystes multiples sont très difficiles à classer. S'agit-il ici d'un KYSTE SOLITAIRE du foie multiloculaire, ou d'une maladie POLYKYSTIQUE ? L'absence d'atteinte rénale (U.I.V. normale), l'âge avancé (60 ans) de la patiente et l'aspect macroscopique du foie ne sont pas en faveur de la polykystose. Nous sommes donc en présence d'une forme intermédiaire entre la polykystose et le kyste solitaire.

MALFORMATIONS HEPATOCYTAIRES

Encore appelées, selon les auteurs, adénome solitaire, hépatome bénin, hamartome hépatocytaire, hypertrophie nodulaire focale, parenchymal hamartoma (42).

Elles doivent être actuellement scindées en 2 groupes en fonction de leur origine hamartique ou tumorale :

- les adénomes vrais (liver cell adenoma),
- les hamartomes hépatocytaires (parenchymal hamartoma, ou hyperplasie nodulaire focale).

DEFINITION

C'est la prolifération localisée, souvent nodulaire, de cellules hépatiques pratiquement normales, n'ayant aucun caractère de malignité, et développée sur un parenchyme hépatique sain.

FREQUENCE

Les adénomes sont des malformations très rares puisque :

- WARWI (174), en 1944, en dénombre 67 dans la littérature mondiale.
- NINARD (123) : 70 cas en 1950
- PAGES et MARTY DOUBLE : 88 cas en 1972
- depuis 1972, 35 adénomes sont venus s'ajouter à cette liste, ce qui démontre bien que leur fréquence semble s'accroître.

Cette rencontre accrue s'explique, certes, par l'amélioration des investigations paracliniques, mais aussi par l'influence de certaines médications, en particulier les contraceptifs oraux, comme l'a montré BAUM (9), en publiant 7 cas de rupture ou prolifération rapide d'adénome chez des femmes soumises à cette thérapeutique.

On peut raisonnablement penser que leur nombre est actuellement inférieur à 126, tout en sachant que certaines malformations sont très difficiles à classer ; il existe des formes frontières, intermédiaires entre adénomes purs et certains hamartomes composites, en ajoutant à la prolifération hépatocytaire quelques constituants canaliculaires ou mésenchymateux en proportion infime.

Découverte

Les adénomes, comme l'ensemble des malformations dysembryogéniques, évoluent avec une extrême latence, pendant de nombreuses années.

Et partant, leur découverte est tardive, bien souvent fortuite : lors d'une laparotomie dont l'objet est tout autre, ou même à l'autopsie.

Ces malformations touchent quasi uniformément les deux sexes.

On les dépiste classiquement chez des adultes jeunes, au cours de la troisième décennie. Mais aussi, elles se révèlent chez de très jeunes sujets : 50 % des malades ont moins de 13 ans.

TATE (165) rapporte même 6 cas sur 10 chez des enfants de moins de 2 ans.

MACROSCOPIE

A/ Caractères généraux

1- Ces malformations bénignes ont un aspect assez caractéristique, elles prolifèrent sous forme de nodules homogènes, bien limités.

2- Le plus souvent uniques, et alors simples ou agglomérés en plusieurs lobules (adénomes plurinodulaires), les adénomes sont parfois multiples, sous forme de plusieurs nodules disséminés sur les deux lobes hépatiques ; on parle alors d'adénomatose (10 cas décrits (115).

3- Que cette malformation soit uni ou plurinodulaire, elle est "solitaire" au sens où l'entend CATHALA (1921) (24). C'est-à-dire qu'elle est incluse dans un foie par ailleurs normal et absolument indemne de fibrose et de cirrhose.

4- Et malgré certaines ressemblances avec des nodules de régénération post-nécrotique ou cirrhotique, l'adénome est une entité bien particulière (GARANCIS)(51).

5- La topographie de la lésion est variable : indifféremment lobe droit ou lobe gauche.

6- Bien souvent, les adénomes siègent préférentiellement en superficie et soulèvent la capsule du foie. Ils ont une prédilection pour la face inférieure et sont alors fréquemment pédiculés. Ce caractère particulier des adénomes facilite leur exérèse.

7- Aux adénomes sont souvent associées des malformations viscérales : angiomes multiples, kyste du rein, de l'ovaire et du pancréas ; angiomes du foie (MECKEL et TRENKEL cités par PAGES et MARTY DOUBLE).

.../...

B/ Caractères particuliers :

Un certain nombre de critères permettent de distinguer l'hamartome hépatocytaire de l'adénome tumoral (PHILLIPS, 135).

1- L'hamartome hépatocytaire serait une lésion bien limitée mais sans capsule nette. On retrouve une coexistence exceptionnellement forte avec des hémangiomes du foie (20,6 % d'après BENZ et BAGGENSTOSS - 10). Il peut être unique ou multiple.

Il existe au centre du nodule une masse en étoile de tissu fibreux dense décrite par GARANCIS (51) et qui serait très typique de ces hamartomes. C'est un tel aspect que nous retrouvons dans notre observation.

2- L'adénome (tumoral) serait un nodule solitaire bien encapsulé ou partiellement encapsulé sans formations nodulaires secondaires, sans étoile fibreuse centrale.

MICROSCOPIE

A/ Caractères généraux

1- Les adénomes sont presque exclusivement formés d'hépatocytes, très semblables aux hépatocytes normaux polyédriques parfois stéatosiques, généralement de petite taille (BENZ - 10). Ils sont tantôt disposés en tubules, tantôt en travées régulières étroitement juxtaposées que séparent des sinusoïdes.

2- Si la structure élémentaire du parenchyme hépatique est retrouvée, l'architecture générale avec édification lobulaire est partout absente (12)

3- Le parenchyme hépatique a perdu son organisation classique avec ses canaux biliaires, son artère hépatique et ses veines centrolobulaires ; on ne voit pas d'espace porte.

4- On retrouve parfois, dans certains hépatocytes, un nombre anormal de mitoses ; mais il n'existe généralement pas de cellule à caractère véritablement monstrueux, ni d'envahissement de vaisseaux et de la zone bordante comme dans un hépatome malin. Il n'existe pas de nodule satellite dans le parenchyme ni de colonies hépatocytaires métastatiques dans les ganglions du hile.

5- Une accumulation excessive de glycogène dans le cytoplasme des hépatocytes a été mise en évidence par GARANCIS (51) en pratiquant l'analyse histochimique de deux adénomes. Cette découverte les distingue parfaitement des nodules de régénération post-cicatriciels ou posthépatitiques qui ne comportent pas cette anomalie.

Elle s'oppose donc à l'hypothèse selon laquelle l'adénome dériverait d'une lésion localisée préexistante du foie (cirrhose localisée cicatricielle ou inflammatoire).

Il ne s'agit pas non plus d'une glycogénose hépatique car dans l'adénome le taux des enzymes habituellement déficients dans cette maladie est normal (51).
De plus, dans les hépatomes expérimentaux l'activité enzymatique étant diminuée, le dosage enzymatique devrait permettre de trancher entre la nature bénigne ou maligne d'une tumeur hépatique (GARANCIS, 51).

B/ Caractères distinctifs

Certaines données histologiques différencient l'adénome vrai de l'hamartome hépatocytaire :

1- Dans l'hamartome parenchymateux, des septa fibreux issus de la masse centrale divisent la malformation en nodules élémentaires, constitués presque entièrement d'hépatocytes. Ces hépatocytes sont presque normaux, hormis leur surcharge en glycogène.

Des conduits biliaires infiltrent les septa fibreux et surtout se groupent à la périphérie de la lésion où ils sont fréquemment associés à de larges vaisseaux. EDMONSON y signale la présence d'artères et de veines dont la lumière est obstruée par une prolifération musculaire lisse et fibreuse intéressant la média. Ces lésions vasculaires pourraient entraîner une ischémie locale induisant secondairement une hyperplasie nodulaire focale (WHELAN (176)).

En microscopie électronique, les hépatocytes sont presque identiques aux hépatocytes normaux, mise à part la surcharge en glycogène et la présence de microvillosités anormales dans les membranes plasmatiques des hépatocytes voisins. (68 - 109 - 134).

2- Dans l'adénome vrai, on ne retrouve pas de fibrose, pas de canaux biliaires, pas d'espaces portes. Ils sont entièrement constitués d'hépatocytes. La surcharge en glycogène est inconstante.

En microscopie électronique, des particules graisseuses sont retrouvées dans presque tous les hépatocytes, mais surtout on note plusieurs anomalies au niveau des mitochondries. L'enveloppe mitochondriale apparaît plus dense que dans les hépatocytes normaux.

.../...

Les mitochondries présentent une grande variété de forme et de taille, notamment on peut noter plusieurs mitochondries géantes et de formes bizarres. Ces dernières contiennent généralement des inclusions lamellaires paracristallines habituellement disposées dans l'axe du mitochondrion. De telles formations sont aussi retrouvées dans des mitochondries de plus petite taille.

L'appareil de Golgi comporte lui aussi quelques anomalies. Il est composé de 2 à 3 petits saccules aplatis et d'un grand nombre de petites vésicules uniformes.

Ces anomalies mitochondriales ne sont pas spécifique de la cellule adénomateuse et l'on peut en découvrir de semblables dans les cellules hépatiques de femmes soumises à un traitement contraceptif oral pendant de longues périodes (109 - 134).

Il est intéressant de noter qu'elles ont été retrouvées aussi par KAY et SCHATZI (79) dans un cas d'hépatome chez une femme prenant des contraceptifs oraux.

SYMPTOMATOLOGIE

Les deux groupes d'adénomes ont une symptomatologie commune. Deux symptômes peuvent les faire suspecter :

- le plus souvent, une tumeur hépatique,
- des douleurs vives, abdominales hautes, très évocatrices lorsqu'elles s'accompagnent d'une tuméfaction hépatique.

.../...

C'est ainsi que :

1) La masse de l'hypochondre droit ou de l'épigastre possède tous les caractères d'une tumeur hépatique bénigne, que nous avons décrits précédemment.

2) Les douleurs sont d'intensité variable :

- tantôt sourdes - chroniques,
- tantôt violentes et alors très typiques de l'adénome. Ce sont des crampes évoluant par crises intermittentes, d'intensité croissante, imputables à l'hypertension développée par l'accroissement tumoral. Elles peuvent s'étaler sur plusieurs mois, jusqu'à la découverte de la tuméfaction abdominale (88).

- La douleur atteint parfois une intensité particulière qui peut faire penser à une cholécystite aiguë et subaiguë.

  MOTSAY (119) décrit deux cas semblables associant des douleurs à projection hépatique, des vomissements, une fièvre modérée, une défense de l'hypochondre droit sans masse palpable, une hyperleucocytose.

3) Les troubles de compression sont plus tardifs et plus rares, responsables de troubles digestifs variés : nausées, vomissements, pesanteur épigastrique constante, intolérance gastrique.

4) ALBRITTON (3) rapporte le cas exceptionnel d'un adénome responsable de diarrhées profuses et sanguinolentes, fièvre à 40° et prostration.

5) L'adénome peut aussi se révéler par une complication brutale, après une longue latence clinique évolutive :

1- très rarement, c'est un ictère par compression de la voie biliaire, ictère modéré, variable, rapporté par MOTSAY (bilirubine 12 mg)(119).

2- hémorragie intratumorale (anémie à 7,5 d'Hb), (même cas de MOTSAY).

3- surtout rupture tumorale : 16 cas mondiaux connus, auxquels s'ajoute notre observation.
Sur 16 cas, 7 sont des ruptures spontanées ; les 9 autres furent par contre rapportés récemment chez des femmes jeunes prenant des contraceptifs oraux depuis de nombreuses années.

Le tableau clinique est dramatique :

. Il s'agit, le plus souvent, d'une grave hémorragie interne, brutale, avec signes d'anémie aiguë, et souvent une défense associée de l'hypochondre droit.

. Les clichés sans préparation de l'abdomen peuvent objectiver la présence d'un liquide intrapéritonéal, noyant les anses, et souvent, sous l'hypochondre droit, une opacité diffuse traduisant l'hématome local ou l'hépatomégalie.

. Or, le très bref délai entre le début des douleurs et le syndrome de choc par hémorragie ne laisse généralement pas le temps de faire une artériographie, parfois guidée par une hépatomégalie connue, ou constituée. Aussi le diagnostic n'est-il jamais posé et seulement acquis par la laparotomie exploratrice.

.../...

. On pense plutôt, chez ces femmes jeunes, à une grossesse extra-utérine ou à une rupture de rate (cas personnel et Germain)(53), ou même à un syndrome appendiculaire (BAUM 9, FLABEAU 169).

EXAMENS PARACLINIQUES

1) Les examens biologiques sont le plus souvent normaux et de ce fait assez décevants :

. Les épreuves fonctionnelles hépatiques ne sont jamais perturbées,

. L'électrophorèse des protéines n'est généralement pas modifiée, autant quantitativement que qualitativement, hormis 2 cas d'élévation des α 2 globulines (Léger - 14 % et 22 %)(88)

. La vitesse de sédimentation est presque toujours normale,

. L'hyperleucocytose est inconstante,

. L' α foetoprotéine n'est, bien sûr, jamais retrouvée.

. Récemment, F. SHAPIRA (160) a étudié la teneur comparative en aldolase dans le sérum et dans la malformation hépatique des sujets atteints d'adénomes.

On note dans la tumeur une résurgence des 2 aldolases foetales types A et C, normalement absentes du foie adulte. Apparaît parallèlement, une aldolasémie sérique qui chute après exérèse de la tumeur. Cette présence ou résurgence d'aldolase foetale dans la lésion hépatique serait un argument très en faveur de son origine hamartique.

Cependant, les dosages sont complexes et l'interprétation mal aisée.

.../...

Aussi, les autres investigations sont-elles beaucoup plus riches et plus largement utilisées :

2) Les radiographies sans préparation de l'abdomen prenant les 2 coupoles diaphragmatiques de face et de profil. Elles objectivent parfois des calcifications tumorales arrondies et groupées en amas, se projetant dans l'aire hépatique. Elles correspondraient à une zone de fibrose hyaline au centre de la tumeur (Léger 88, GARANCIS cas n° 2,(51).

3) La laparoscopie est d'un excellent apport, attendu que l'adénome siège souvent en superficie, à la face inférieure du foie.
Il apparaît saillant, de consistance élastique, plus clair que le reste du parenchyme, jaune chamois ou polychrome.
Sa découverte confirme le siège hépatique d'une masse perçue à la palpation abdominale et permet bien souvent d'en préciser la nature adénomateuse par ses caractères macroscopiques.

4) L'artériographie

On doit la tenir comme l'examen presque indispensable dans les tumeurs du foie, tout en sachant qu'il n'existe pas d'aspect artériographique véritablement caractéristique de l'adénome (HERNANDEZ)(64).

1- temps artériel :

L'aspect le plus classique est l'image d'encorbellement vasculaire par refoulement harmonieux des artères hépatiques irriguant le territoire tumoral, les artères circonscrivant généralement la tumeur.
L'apport artériel se fait par des branches pénétrant le centre de la malformation suivant un trajet grossièrement radiaire (GOLDSTEIN)(59), (LONGHLIN)(99).
On note souvent une dilatation des branches de l'artère hépatique,sinueuses et de calibre élargi.

.../...

2- temps hépatographique :

Les images sont variables.

Typiquement, il existe une plage hypervascularisée, persistante, bien limitée, réalisant un réseau régulier sans image d'arrêt, de distorsion ou de sténose artériolaire, dénué de tout aspect anarchique, notamment d'images de lacs vasculaires ou de retour veineux précoce (99).

3- Mais certains adénomes réalisent des aspects bien plus trompeurs :

+ hypervascularisation encore plus accentuée, accompagnée de nombreuses artérioles sinueuses, pelotonnées, qui peuvent en imposer pour un angiome, mais sans plaque de produit de contraste (88).

+ voire vascularisation anarchique, suggérant la malignité par ses vaisseaux tortueux et irréguliers (Alexandre 4, Palubinkas 129).

+ parfois même, cette lacune artériographique se marque par un trou vasculaire, ce qui traduirait l'existence d'une fibrose centrale. Cet aspect s'accompagne alors fréquemment de calcifications (Ledoux - Lebard (86).

4- Il semble que l'artériographie permette de différencier l'adénome classique de l'hyperplasie nodulaire focale. Dans ce dernier cas, la malformation est aussi richement vascularisée par des artères dilatées mais avec une imprégnation tumorale marquée, bien circonscrite qui persiste pendant tout le temps porto-hépatographique (ARONSEN 7, MAC LOUGHLIN 99).

.../...

5) La scintigraphie :

S'ils sont supérieurs à 4 cm. de diamètre environ, la scintigraphie objective habituellement les adénomes hépatiques sous l'aspect d'un trou de fixation. Celui-ci est mieux perceptibles lorsque la lésion touche le lobe gauche. Cependant, les hyperplasies nodulaires focales contiennent généralement suffisamment de cellules réticuloendothéliales pour phagocyter les colloides marqués. Aussi, lorsqu'un adénome assez volumineux, visible sur l'angiographie, ne possède pas de traduction scintigraphique, il faut savoir suspecter une hyperplasie nodulaire focale.

Ainsi, à la suite de la découverte d'une masse peu évolutive chez un sujet jeune, la laparoscopie et l'artériographie peuvent orienter et parfois affirmer le diagnostic.

Mais très souvent encore, ce diagnostic est une découverte opératoire fortuite ou nécropsique, car l'évolution des adénomes est particulièrement latente.

EVOLUTION

1/ L'évolution des adénomes du foie est souvent très lente, voire quiescente. Ces malformations dysembryoplasiques se révèlent à tout âge, très fréquemment chez l'adolescent et l'adulte jeune, mais aussi très tard : 2 cas de Pagès et Marty Double découverts à 70 et 71 ans.

NINARD (123) cite le cas d'un malade se sachant porteur d'une tumeur hépatique non évolutive depuis 20 ans. Il s'agissait d'un adénome.
Cette latence peut donc persister de nombreuses années durant, ce que confirme la fréquence des cas identifiés à l'autopsie (14 sur 40 cas récents).

.../...

2/ Actuellement, on insiste cependant sur la notion de poussées évolutives rapides : le volume tumoral semble avoir doublé en quelques jours chez un malade de DENIS (38). Les poussées évolutives s'accompagnent souvent d'une symptomatologie sévère et bruyante :

- . douleurs violentes et continues de l'hypochondre droit ou de l'épigastre avec des paroxysmes violents,
- . un état subfébrile ou franchement fébrile,
- . une défense abdominale haute.

Cette symptomatologie dirige souvent vers un diagnostic de crise de cholécystite aiguë (119).

Ces poussées apparaissent comme spontanées puisque l'on ne retrouve aucun facteur déclenchant. Pourtant, les oestroprogestatifs se sont vu attribuer un rôle déterminant dans l'efflorescence des adénomes hépatiques.

BAUM (9) rapporte en décembre 1973, 7 cas d'adénomes d'évolution galopante (dont 5 ruptures), chez des femmes jeunes soumises à des médications contraceptives orales au long cours (entre 6 mois et 5 ans).

A sa suite, plusieurs auteurs, CONTOSTAVLOS (29), HORVATH (68), KELSO (80), KNAPP (82), GERMAIN (53), publient des cas de rupture brutale d'adénomes dans les mêmes circonstances. Toutes ces lésions étaient restées totalement inaperçues des patientes et de leurs médecins, jusqu'à l'accident révélateur. Ces adénomes rompus ou frappés de croissance rapide étaient des malformations de taille respectable pouvant atteindre 12 à 17 cm de diamètre.

Ces incidents suggèrent l'influence des hormones génitales sur le développement de certains adénomes hépatiques dont la recrudescence actuelle serait en rapport avec l'usage toujours plus répandu des contraceptifs oraux.

JONHSON (74), en cancérologie expérimentale, a découvert une interrelation entre les tumeurs malignes du foie et les androgènes stéroidiens.

Par conséquent, selon BAUM (9), alors que les androgènes stéroidiens stimuleraient le développement des hépatomes du foie, les oestrogènes seraient susceptibles de favoriser la croissance des adénomes. Nécessaires à l'élucidation de ces rapports, des études plus poussées sont actuellement en cours.

Ces poussées évolutives représentent la menace permanente des adénomes du foie. Leur survenue est totalement imprévisible. Une malade de BAUM hospitalisée pour une tumeur hépatique de nature imprécise fait, en cours de bilan, une hémorragie interne brutale par rupture de cette lésion qui s'est révélée être un adénome.

Ainsi, toute tumeur hépatique pleine, même bénigne, impose l'intervention dès qu'elle manifeste le moindre symptôme d'évolutivité :

- douleurs aiguës de l'hypochondre droit
- augmentation de volume tumoral
- compressions de voisinage.

3/ Deux problèmes délicats restent encore controversés :

- la dégénérescence,
- la récidive.

.../...

a) Le problème de la dégénérescence est très complexe car la distinction entre hépatome et adénome est parfois délicate. L'aspect macroscopique ne suffit généralement pas à les différencier, même si la lésion est bien encapsulée (MOTSAY)(119). La biopsie extemporanée est fondamentale lorsqu'elle penche nettement pour la malignité, mais sa négativité ne saurait exclure une plage de cancérisation.

En pratique, pour certains auteurs (MERCADIER, 114, MOTSAY 119), il est plus sûr de considérer toute tumeur hépatique solide comme une tumeur suspecte de malignité. "Cette conception conduit à l'exérèse en masse de la tumeur par résection réglée du foie". (Mercadier).

C'est l'examen histologique de la pièce d'exérèse, sur de multiples coupes, qui permettra en définitive d'affirmer la bénignité complète de la lésion. Et même, c'est son évolution favorable à long terme qui a permis d'affirmer la bénignité de la tumeur hépatocytaire, opérée par BIENAYME (14), alors que l'histologie de la pièce d'exérèse restait incertaine.

b) La récidive

Certains auteurs considèrent qu'un adénome reconnu bénin après examen histologique peut récidiver :
Berkheiser (11) note la récidive d'un adénome six ans après ablation complète, qu'il dénomme "Recurrent liver cell adenoma".

GROUBE, cité par NINARD (123), publie le cas d'un homme de 55 ans porteur depuis 20 ans d'un adénome du foie, opéré, puis confirmé bénin histologiquement. La récidive et le décès rapide surviennent 17 mois après l'intervention. Ceci souligne la nécessité absolue d'une exérèse complète de la tumeur.

TRAITEMENT DES ADENOMES

Le traitement des adénomes est uniquement chirurgical. C'est l'exérèse passant au large de la tumeur.

Le seul cas particulier où l'on pourrait s'abstenir, est la découverte opératoire d'un petit adénome manifestement bénin sur plusieurs biopsies extemporanées (LONGMIRE)(93).

A - Quels sont les arguments en faveur de l'intervention ?

1) Essentiellement l'incertitude diagnostique. Nous avons vu qu'il est parfois difficile cliniquement de différencier l'adénome de l'hépatome et que certains aspects macroscopiques sont douteux. Seul, l'examen histologique est capable d'affirmer la bénignité de la lésion. Il est parfois aussi très délicat de ranger la lésion parmi les hyperplasies nodulaires focales ou bien les adénomes vrais.

2) De plus, les adénomes sont souvent responsables d'hépatalgies intenses ou de syndromes abdominaux aigus qui nécessitent une sanction thérapeutique.

3) Enfin, les adénomes sont toujours menacés de poussées évolutives et de ruptures imprévisibles.

Or les dernières statistiques publiées prouvent que les suites chirurgicales, après exérèse pour adénome du foie, sont favorables.

B - Voie d'abord

Elle dépend de la localisation et de l'importance de la tumeur :

1) Une longue médiane sus ombilicale ou sous costale droite avec résection de l'appendice xyphoïde (si nécessaire) est suffisante pour traiter :

- les tumeurs pédiculées
- les tumeurs de moyen volume du lobe gauche
- les petits adénomes du foie droit antérieur.

2) La thoracophrénolaparotomie droite ou la sous costale bilatérale

sont par contre indispensables pour extirper un volumineux adénome, même lorsqu'il est situé sur le foie gauche.

En effet, ces voies permettent d'aborder parfaitement le pédicule hépatique et surtout d'accéder aisément à l'abouchement des veines sushépatiques dans la veine cave inférieure.

C - Méthodes

Deux types de résection peuvent être proposés :

1) Les résections atypiques non systématisées

a) la résection par section du pédicule:

Elle s'applique aux adénomes pédiculés développés à partir du bord antérieur ou de la face inférieure du foie, éventualité assez fréquente en matière d'adénome. Il faut réaliser une résection cunéiforme de la zone d'implantation du pédicule puisque quelques cas de récidive à ce niveau ont été rapportés.

b) la résection par énucléation simple

est pratiquement abandonnée car elle peut se compliquer d'hémorragies difficilement contrôlables et d'écoulements bilieux prolongés.

.../...

c) la résection cunéiforme

s'adresse aux tumeurs du bord antérieur du foie qui n'ont pas de développement en profondeur. La tumeur est circonscrite par des points transfixiants prenant en masse le parenchyme hépatique juxtaposés et fortement serrés. Puis elle est réséquée.

2) les résections réglées

a) sectorielles, segmentaires, lobectomies :

ont l'avantage de contrôler l'hémorragie et la bilirragie par la ligature des éléments sous et sus hépatiques qui desservent la zone à résséquer.

b) les hépatectomies :

Sur le plan technique, l'isolement et la ligature de la veine sushépatique, surtout à droite, restent les temps les plus délicats.
Si, à gauche, cette hépatectomie peut être réalisée par voie abdominale pure, l'hépatectomie droite reste encore un acte chirurgical dangereux et doit suivre un certain nombre de règles que notre Maître J.L. LORTAT JACOB (95 - 96 - 97) a énoncées et qui sont développées dans la thèse de Vigneras (171) consacrée à cette question.

D - Indications

1) Toute tumeur du lobe gauche relève sans restriction de l'exérèse massive réglée : lobectomie ou hépatectomie, suivant l'extension de la lésion.

.../...

2) Pour les adénomes du foie droit :

- Si l'adénome est pédiculé ou situé près du bord antérieur, facilement accessible, il suffit de pratiquer une résection atypique passant au large de la lésion.

- Au contraire, les tumeurs centrales ou de la convexité du lobe droit où l'hémostase de la tranche de section peut être difficile, relèvent plutôt de l'hépatectomie droite car l'exérèse réglée prévient les risques d'hémorragie.

E - RESULTATS

Dans les trois dernières années, 25 exérèses pour adénomes non rompus ont été publiées :

1972	ALBRITTON (3)	4
	MOTSAY (119)	3
1973	BAUM (9)	2
	FERZLI (142)	1
	LEGER (88)	3
	LONGMIRE (93)	9
	ORDA (125)	1
1974	MERCADIER *	
	CLOT *	1

Ont été pratiquées :

1 hépatectomie droite élargie
1 hépatectomie droite
2 hépatectomies gauches

**à paraître

.../...

2 exérèses de tumeur pédiculée
8 lobectomies droites
6 lobectomies gauches

5 segmentectomies

Aucun décès n'est à déplorer dans ces séries.

F - Le traitement des ADENOMES ROMPUS est beaucoup plus complexe car cette étiologie d'hémorragie interne est si rare que l'on n'y pense pas. Cette erreur d'interprétation peut entraîner une installation défectueuse et une voie d'abord limitée qui ne se prêtent guère à une exérèse hépatique, surtout si l'on est forcé à l'hépatectomie droite.

Aussi plusieurs malades furent opérés dans un second temps après rectification ou complément de diagnostic (artériographie).

(FLABEAU, GERMAIN, BAUM, KELSO)(169 - 53 - 9 - 80)

Adénomes rompus :

1923	TURNER (166)	
	SCORER (156)	lobectomie gauche
	VAN KEMMEL (167)	segmentectomie 111
	DAVID (34)	hépatectomie droite
		lobectomie droite
		lobectomie gauche
	FLABEAU (169)	hépatectomie droite
	Service Pr. LORTAT JACOB	
	(MAILLARD)	hépatectomie droite
	BAUM (9)	4 hépatectomies droites
		1 hépatectomie gauche
	KELSO (80)	Suture
		puis hépatectomie droite - décès
	GERMAIN (53)	hépatectomie droite
	CONTOSTAVLOS (29)	décédés avant l'intervention.
	HOWARTH (53)	

.../...

Au total 16 ruptures dont
14 opérés
2 décès consécutifs à des hépatectomies droites.

. Ainsi : 9 hépatectomies droites ont été réalisées et se sont soldées par 2 décès

. mortalité globale : 14,3 %

. mortalité des hépatectomies droites 22 %

LES HEMANGIOMES

Les angiomes se répartissent en deux groupes anatomo-cliniques très différents :

1° l'angiome caverneux décrit pour la première fois par VIRCHOW (1876) et découvert préférentiellement chez l'adulte

2° l'hémangioendothéliome plus spécifique de l'enfant, qui possède sa symptomatologie propre avec son incidence cardiaque rapidement gravissime qui nécessite une thérapeutique d'urgence. Il sort du cadre de notre exposé.

Nous n'étudierons que l'angiome caverneux de l'adulte.

FREQUENCE

L'angiome caverneux est une lésion rare puisque NAHON, en 1958, n'en retrouve que 138 publications dans la littérature dont 100 femmes (120).
C'est cependant la moins rare des tumeurs bénignes du foie avec les kystes solitaires. BARTET en 1968 retrouve 50 cas supplémentaires dans sa thèse. Depuis, plusieurs publications sont venues s'ajouter à ce nombre (8).
ADAM (1969) reprenant la statistique du Memorial Sloan Kettering Cancer Center note 106 angiomes sur 126 tumeurs bénignes du foie de 1935 à 1965 (1).

Actuellement, le nombre d'angiomes caverneux traités est inférieur à 280 cas. Ce qui souligne une découverte plus fréquente ces dernières années en raison des progrès diagnostiques qu'apporte l'artériographie.

.../...

Sa fréquence réelle apparaît cependant bien imprécise en fonction des auteurs :

- OSCHNER, sur un ensemble de 2.400 autopsies du Vétéran Administration Hospital de Houston, note une incidence de 2,5 %.(127)

- CHOMETTE découvre un taux de 5 % d'angiomes du foie lors des examens anatomopathologiques systématiques.

- en 1961, RIBERI estime que cette fréquence varie entre 0,35 et 7 % (145).

- La fréquence de découverte angiographique par HERNANDEZ atteint 0,24 %.

- Enfin en laparoscopie, Charles DEBRAY retrouve 23 angiomes sur 3000 laparoscopies (0,8 %).(36).

SEXE

Les statistiques sont curieusement inversées selon que l'on s'adresse aux découvertes cliniques ou bien anatomopathologiques.

D'après EDMONSON, les découvertes nécropsiques accusent une prédominance très nette pour l'homme (119 hommes pour 56 femmes).

Par contre, les statistiques cliniques révèlent que la femme est le plus souvent atteinte.

. BRUNSCHWIG	5/5	(20)
. MAC LAUGHLIN	10/12	(100)
. ISSA	24/29	(71)
. MERCADIER	5/5	(113)
. LORTAT JACOB	2/3	

.../...

INFLUENCE HORMONALE

Il semble là encore que les hormones génitales influent sur la croissance de ces malformations sans que l'on n'ait pu jusqu'alors élucider le mécanisme :

1) La grossesse favorise l'éclosion des hémangiomes. COLLEONI rapporte le cas d'une femme ayant eu 13 grossesses et porteuse d'un hémangiome hépatique.

. JEWELL et WEISS (72) décrivent une rupture d'hémangiome du foie survenue chez une femme au 4ème mois de sa grossesse.

. RUBIN (150) observe la croissance rapide d'un angiome caverneux chez une femme enceinte de 33 ans ayant déjà eu 14 grossesses.

. On retrouve aussi dans la littérature 28 cas d'hémangiomes chez des femmes ayant eu plus de cinq grossesses (5 à 14 grossesses).

2) Cette influence hormonale est aussi suspectée sur le cas que présente KOSITCHEK (83).

C'est l'apparition et la croissance rapide d'un hémangiome caverneux au cours d'un traitement contraceptif. L'arrêt du traitement hormonal amène une disparition de la symptomatologie douloureuse révélatrice, mais la gammagraphie montre deux années plus tard la résurgence de la malformation.

3) Enfin HAFFAR (61) rapporte une forme familiale où deux soeurs sont atteintes d'hémangiome du foie.

.../...

4) L'association à d'autres lésions est possible :

- soit à d'autres lésions hépatiques

  . localisation multiples d'hémangiomes (10 % des cas selon FELDMAN (47)

  . anomalies dysembryoplasiques diverses : kystes biliaires (61 % des cas étudiés par FELDMAN en 1958)

- soit extrahépatiques :

  lésions angiomateuses ou kystiques :

  . angiome de la rate (cas n° 4 BRUNSCHWIG)(20)
  . angiome du foie, peau, plèvre, grêle et mésentère (King)
  . angiomatose cutanée dont la fréquence relative a été soulignée par NINARD et BONNEVILLE (angiome cutané cervical)
  . kyste du pancréas (FELDMAN) du poumon et de la rate (BLAKE et LERRO).

Toutes ces lésions d'accompagnement plaident en faveur de l'origine dysembryoplasique des angiomes du foie.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1) La localisation :

La prédominance droite ou gauche est variable selon les auteurs :

- NINARD : 35 localisations à gauche
  25 situées à droite.

.../...

Les séries de HENSON et de ADAM plaident en faveur d'une prédominance droite (63) (1)

Enfin, certains hémangiomes géants peuvent empiéter sur le lobe centro-latéral.

2) La taille

varie de la petite lésion de 0,2 cm de découverte angiographique, jusqu'aux volumineuses formations dépassant 30 cm de diamètre.

. la forme multinodulaire constituée de petits nodules arrondis parsemant la surface du foie est la plus fréquente (75 %),

. les angiomes massifs sont en proportion bien moindre (6 à 40 cm de diamètre).

. Enfin il existe d'exceptionnels angiomes monstrueux touchant tout un hémifoie et empiétant variablement sur l'autre lobe (MICHAUD et Coll. : 7,5 kg)(111).

. Sur les 106 angiomes colligés par ADAM (1) :

- 84 sont inférieurs à 4 cm
  20 petits solitaires
  64 petits multiples
- 22 massifs supérieurs à 4 cm (20 %).

3) Le siège par rapport à la surface et aspect

. les angiomes sous capsulaires, les plus fréquents, ne sont pratiquement jamais recouverts de parenchyme et saillent à la surface du foie parfaitement visibles même s'ils sont de moyen volume.

.../...

Ce sont des nodules légèrement saillants, finement lobulés de couleur fraise ou framboise.

Les angiomes enchassés dans la glande peuvent être invisibles s'ils sont de petite taille.

Les angiomes massifs sont responsables d'une hypertrophie du lobe. Ils sont retrouvés sur les tranches de section hépatique. Ils viennent progressivement saillir à la surface du foie. Lisses, rouge lie de vin, ces gros angiomes prennent un aspect marbré avec alternance de zones violacées foncées et de plages rouges plus vives, séparées de bandes de sclérose blanchâtre.

4) leur consistance dépend de la proportion constitutive en tissu caverneux et en tissu conjonctif.

- parfois moelleuse, élastique à la palpation et dépressible.
- parfois plus dure avec formations blanchâtres fibreuses de tissu conjonctif.

5) L'examen microscopique révèle une structure en nid d'abeille caractérisée par la présence de multiples chambres irrégulières bordées par des cellules endothéliales et séparées par de minces septa fibreux. Les cavités vasculaires sont souvent comblées par des thrombus dont l'organisation progressive entraine une fibrose partielle de la lésion (BETZ)(12).

6) LES ANGIOMES CAPILLAIRES

L'angiome capillaire du foie est très rare chez l'adulte. De petite taille, il est habituellement découvert de façon fortuite. Sa structure histologique est identique à celle des angiomes capillaires découverts dans les autres tissus.
Il comporte :

- des espaces vasculaires dont la lumière est étroite, mais dont la paroi est épaissie par plusieurs couches de cellules endothéliales ;

.../...

- un septum épais composé de cellules conjonctives de fibres musculaires et collagènes.

PANTOJA (130) signale que les hémangiomes capillaires échappent le plus souvent à l'opacification même par les techniques les plus élaborées.
Dans notre cas, par contre, on note plusieurs taches vasculaires de type angiomateux, mais leur topographie est plus diffuse que la lésion réelle.

SYMPTOMATOLOGIE

1) Les angiomes caverneux sont particulièrement latents. Ils se révèlent le plus souvent à un âge avancé (âge moyen de la série de ADAM : 51 ans) et peuvent même passer totalement inaperçus jusqu'à l'autopsie.

Dans la série de PARK (133), 86,5 % des angiomes étaient asymptomatiques.

On les découvre souvent fortuitement au cours d'une laparotomie pour toute autre chose ou au moment d'une artériographie coeliaque sélective explorant une autre affection abdominale (10 cas publiés par MAC LOUGHLIN)(100).

2) Des manifestations cliniques apparaissent, une fois que l'angiome a atteint un volume supérieur à 5 cm. Mais parmi ces angiomes massifs, certains sont encore muets (18 %).

. Douleurs de l'hypochondre droit ou de l'épigastre à type de pesanteur.

. Nausées ou vomissements.

. Ces symptômes ont l'intérêt d'attirer l'attention sur la région hépatique et de retrouver parfois une tumeur sous-costale.

.../...

3) La masse hépatique palpable constitue le signe le plus généralement retrouvé. Elle est d'autant plus évocatrice lorsqu'elle est molle, réductible, dépressible, variable d'un examen à l'autre

. mais surtout cette tumeur est le siège d'un Thrill, d'un souffle ou d'une sensation subjective de frémissement.

Malheureusement ce caractère est rare :

. Il n'est d'ailleurs pas pathognomonique de l'hémangiome puisque BONNEVILLE (17) le retrouve dans un cas de kyste congénital géant du cholédoque et au cours d'un adénocancer probable. Il est pourtant fortement évocateur d'angiome hépatique surtout si l'on retrouve des calcifications radiologiques se projetant dans l'aire hépatique.

4) L'association d'une tumeur abdominale haute et de plusieurs angiomes cutanés est encore un élément de présomption.

5) Signalons une éventualité rarissime : c'est la découverte artériographique d'un angiome à la suite d'une hémobilie et de méloena récidivants (DOUTRE) (40). Malgré tous ces éléments révélateurs la symptomatologie est habituellement très pauvre et se résume à une tumeur hépatique isolée.

LES EXAMENS HEPATIQUES COMPLEMENTAIRES

sont là encore indispensables :

1) la radiographie d'abdomen sans préparation :

- montre parfois, lorsque la tumeur est volumineuse, une augmentation de l'ombre hépatique ou une opacité arrondie de faible tonalité se projetant sur le foie.

.../...

- la découverte de calcifications intrahépatiques est très significative surtout lorsqu'il s'agit d'un amas de calcifications approchant 5 mm de diamètre (MAC LOUGHLIN)(100).

- d'après PLATCHA, l'hémangiome serait formé de nombreuses trabéculations calcifiées irradiant d'un centre commun, sous forme de fines spicules (136).

- Enfin, les hémangiomes calcifiés et fibreux involués possèdent de volumineuses calcifications (4 x 3 cm) groupées donnant une apparence tachetée très caractéristique.

- Cependant des calcifications intrahépatiques peuvent aussi s'observer dans :

. les kystes hydatiques
. la lithiase biliaire intrahépatique
. l'échinococcose alvéolaire

2) La gammagraphie

- elle révèle une lacune de tonalité variable lorsque la lésion est supérieure à 3 cm. Elle permet de localiser l'angiome, d'en apprécier la taille, de dépister des formes multiples, de contrôler l'hypertrophie compensatrice du foie saing.

- la scintigraphie par des globules rouges marqués au T.C. 99 apporte une image directe de l'hémangiome (VERNHET) et renseigne sur l'importance de sa vascularisation.(168)

3) La laparoscopie

était considérée comme le triomphe du diagnostic par CAROLI et BONNEVILLE (1958)

../...

- elle permet effectivement d'affirmer au premier coup d'oeil l'hémangiome sur son aspect macroscopique très particulier : malformation légèrement saillante aubergine ou lie de vin, hypervascularisée, dépressible et parfois pulsatile.

- mais certains auteurs (MERCADIER)(113) ont insisté sur la prudence de son exécution, sur la nécessité d'introduire l'endoscope largement à distance de la tumeur qui peut adhérer à la paroi abdominale, ou s'accompagner d'une accentuation de la circulation collatérale intrapéritonéale et pariétale.

- Tous les auteurs sont d'accord pour proscrire systématiquement toute ponction biopsie de la malformation dès que ses caractères macroscopiques laissent supposer l'éventualité d'un hémangiome du foie. La ponction peut entraîner une hémorragie cataclysmique incontrôlable.

4) L'artériographie

En définitive, c'est l'angiographie qui est maintenant devenue capitale puisqu'elle s'adresse à des malformations richement vascularisées qui ne peuvent échapper à cet examen.

Déjà énoncés par POLLARD, les aspects angiographiques ont été codifiés par MAC LOUGHLIN et collaborateurs (100).

A. Dans les volumineuses tumeurs :

a) au début du temps artériel :

. on note un axe coeliaque et la portion proximale de l'artère hépatique, déplacés vers la gauche.

. les branches de l'artère hépatique sont moulées sur la tumeur, étirées et curvilignes réalisant l'aspect typique d'encorbellement.

.../...

b) à la phase terminale du temps artériel

l'apparition de plages irrégulières du produit de contraste, supérieures à 3 cm de diamètres.
Ces plages se disposent en grappes ou en amas circulaires dont le centre persiste avasculaire.

B. Les angiomes de petit volume isolés ont tous approximativement 1 cm de diamètre : les branches intrahépatiques se jettent dans de petites cavités injectées de produit de contraste.

C. Les cavités apparaissent homogènes ou constituées de cercles concentriques. Mais surtout cette opacification persiste pendant toute la phase artérielle, le temps portal et le temps hépatographique durent à peu près 18 secondes.

Cette disposition en anneau ou en C des images vasculaires centrées par un noyau non injecté et leur persistance sont probablement des caractères pathognomoniques de l'angiome caverneux.

D. Certains cas particuliers peuvent être envisagés:

a) certains hémangiomes calcifiés et fibreux involués peuvent s'accompagner d'une artériographie normale car la fibrose a guéri la lésion et fait disparaître sa vascularisation anormale.

b) l'hypervascularisation des volumineux angiomes peut réaliser des images assez semblables à celles des hépatomes. Mais l'hépatome envahit les branches intrahépatiques plus qu'il ne les repousse. L'hépatome augmente le flux artériel et élargit les vaisseaux alors que l'hémangiome les rétrécit.

.../...

c) les hémangiomes multiples peuvent simuler des métastases multiples. Mais dans le premier cas, les vaisseaux sont étroits, l'opacification est durable. Dans le second, les vaisseaux sont élargis, l'opacification fugace.

On conçoit donc l'intérêt de l'artériographie

- elle distingue l'hémangiome des tumeurs malignes.
- elle oblige à proscrire toute biopsie percutanée ou laparoscopique particulièrement dangereuse.
- elle guide les indications thérapeutiques.

EVOLUTION

1) Les angiomes comme toutes les lésions dysembryoplasiques sont remarquables par leur latence clinique, leur évolution lente qui peut les laisser totalement inapparents ou stables pendant de nombreuses années voire toute la vie. Cette latence explique la découverte très tardive des 2 cas publiés par GIANPALMO (1962). Hommes de 86 ans et 77 ans (55).

2) Dans certains cas même l'hémangiome peut regresser par épaississement des cloisons conjonctives (cas n° 10 et 7 de PAGES et MARTY DOUBLE). Cette évolution possible vers la guérison se ferait par un processus de thrombose progressive des lacs sanguins précédant une fibrose complète de la tumeur avec calcifications résiduelles.

3) Le plus souvent cependant les hémangiomes vont s'accroître par formation de nouveaux vaisseaux et dilatation des cavités sanguines. Cette évolution suit un rythme très variable.

soit progressivement à bas bruit sur plusieurs années

- 15 ans SHUMACKER (1942)(161)

.../...

Cas n° 3 COUINAUD (30).

14 ans MATTERA (110)

soit par poussées successives très rapides et bruyantes sous l'influence de facteurs encore méconnus (où les hormones génitales semblent jouer un rôle déterminant).

Au cours de ces poussées, le risque de rupture de l'hémangiome est permanent.

4) Cette rupture est relativement fréquente :

42 cas ont été jusqu'alors recensés dans la littérature.

La rupture tient bien sûr à la fragilité intrinsèque de cette lésion, à l'évolutivité propre de certains hémangiomes, mais aussi à quelques facteurs favorisants :

On a pu retrouver un traumatisme causal :

- GHOSSAIN 1961 (54)
- BRUNSCHWIG cas n° 4 (20)

On a pu aussi invoquer des facteurs de circonstance :

- les efforts augmentant la pression intra-abdominale ou thoracique,
- la grossesse
- l'afibrinogénie parfois,
- poussées évolutives sous médication contraceptive (KOSITCHEK)(83).

La rupture peut survenir aussi au cours d'une manoeuvre intempestive per-opératoire :

- effraction tumorale lors de sa mobilisation
- et surtout ponction biopsie à visée diagnostique.

.../...

Il faut souligner l'extrême danger de ponctionner un hémangiome hépatique même au cours de l'intervention. L'hémorragie qui suivit cette tentative dans le cas n° 2 de BRUNSCHWIG fut arrêtée avec une extrême difficulté.
La ponction par MANTTLE de la tumeur à ventre ouvert pour déterminer son contenu entraîne une hémorragie non contrôlable et le décès de l'opéré.(106)

L'hémostase locale par compression ou par points appuyés dans le cas n° 2 de MERCADIER fut quasi impossible. Le seul moyen de s'extraire de cette situation dramatique est de pratiquer alors une hépatectomie réglée.(113).

Mais dans bien des cas cependant la rupture est spontanée souvent au cours d'une poussée évolutive (14 cas).

5) Les autres complications sont plus rares

a) Complications hématologiques des hémangiomes. Elles sont dominées par la thrombocytopénie association décrite pour la première fois par KASABACH et MERITT (1940)(77).

Cette thrombopénie est une incidence rare et difficile à déterminer car le contrôle des plaquettes ne se fit jamais systématiquement.

Sur un total de 1.769 cas d'hémangiomes rapportés par MARGILETH et DUNCAN on ne relève que 5 thrombocytopénies (108.)

Son mécanisme est encore discuté :

. KANTROS a démontré que les plaquettes étaient séquestrées dans la tumeur et que la survie des plaquettes était de 50 % inférieure à la normale. Le nombre des plaquettes, chez ces patients, redevient normal après l'ablation de la lésion.(76).

. Cette séquestration serait due à l'utilisation excessive des plaquettes dans la réparation des capillaires endommagés de la tumeur.

.../...

Certains hémangiomes se compliquent parfois d'une anémie hémolytique. Cette hémolyse semble liée à un traumatisme mécanique des érythrocytes passant à travers des mailles de fibrine dans les petits vaisseaux (BRAIN). Les hématies lésées sont éliminées par le système réticuloendothélial.(18)

Certains angiomes ont pu s'accompagner d'une fibrinopénie et d'une activité fibrinolytique exagérée. Mais ces anomalies s'associaient à une hypoplaquettose. (BLIX et AAS)(16).

b) L'insuffisance hépatique serait le fait des hémangiomes multiples ou bien d'énormes hémangiomes envahissant tout le foie, débordant rapidement la scissure ombilicale, sans hypertrophie compensatrice du lobe en partie épargné.

c) La dégénérescence : est un problème fondamental car son éventualité serait en faveur du traitement chirurgical.
Or les deux publications d'hémangiomes compliqués de métastases sont incomplètes.
Dans le cas de BRUNSCHWIG les métastases n'ont pas subi d'étude histologique et l'angiome du foie était associé à une tumeur de l'ovaire.
De même la malade citée par FRANCILLON et atteinte d'hémangiome du foie meurt avec des métastases pulmonaires sans vérification (8).

Cependant, BRUNSCHWIG cite la dégénérescence sarcomateuse au bout de 10 ans d'un angiome confirmé par biopsie (20).

d) Le problème des récidives :

- On a signalé quelques récidives d'hémangiomes après hépatectomie réglée emportant toute la lésion.

- La plupart de ces récidives furent retrouvées sur le foie dans un segment différent de celui de la lésion primitivement opéré. Il peut s'agir d'autres hémangiomes passés auparavant inaperçus.

.../...

- Le seul cas troublant est celui rapporté par BRUNSCHWIG. C'est la résurgence d'un petit angiome de 4 cm de diamètre sur la tranche d'hépatectomie effectuée 13 ans plus tôt pour un hémangiome caverneux.(20)

- PARK décrit de même une récidive après résection qui a nécessité une deuxième exérèse chirurgicale (133).

TRAITEMENT DES ANGIOMES

Le traitement des angiomes du foie est éminemment complexe puisqu'il s'agit d'une tumeur théoriquement bénigne, d'évolution imprévisible, souvent lente mais qui, à tout moment, peut subir une poussée évolutive.

Les poussées évolutives doivent dans tous les cas être traitées pour enrailler l'augmentation de volume lésionnel et prévenir une rupture.
En dehors de ces poussées, les indications thérapeutiques sont variables en fonction de la taille de l'angiome et de sa diffusion.

1) Les petits angiomes, uniques ou a fortiori multiples, inférieurs à 2 cm de diamètre, asymptomatiques ne réclament qu'une surveillance clinique régulière.

2) Les angiomes de 3 à 5 cm sont toujours extirpables chirurgicalement par exérèse réglée ou atypique.

3) Les volumineux angiomes dits massifs ou géants se scindent en deux groupes :

. les formes inextirpables,
. les formes extirpables qui seules sont accessibles à la chirurgie d'exérèse.

Les formes inextirpables comprennent

1 - les hémangiomes multiples à plusieurs localisations disséminées qui interdisent une chirurgie d'exérèse.

2 - les hémangiomes massifs qui occupent tout un lobe et empiètent sur la scissure ombilicale.

3 - les hémangiomes qui siègent à cheval sur le plan de la scissure ombilicale.

Ces angiomes volumineux, inextirpables ont été traités jusqu'alors par trois types de méthodes

. la radiothérapie
. les injections sclérosantes
. ou la désartérialisation.

A. La radiothérapie

Elle a été utilisée pour la première fois par FOX puis reprise ultérieurement par d'autres auteurs, pour une trentaine de cas environ avec une efficacité variable car les hémangiomes n'ont pas tous la même évolutivité, ni la même sensibilité. Aussi les doses prescrites sont-elles très variables en fonction des cas :

- FOX 1700 R (50)
- RAY 10300 R en 2 séries (144)
- BRUNSCHWIG 1500 R (20)
- CAROLI 4600 R

.../...

En moyenne 1500 à 2000 R

Sur 15 cas revus par BONNEVILLE on note :

. 3 guérisons complètes, c'est à dire la disparition de la masse palpable,

. 7 améliorations stables : la tumeur reste palpable après traitement mais sans reprise évolutive. La régression est variable
  - RIDDLER (147) 1/3
  - RAY (1939) 5/6
  - LEWITT (91) réduction nette d'angiomes multiples et géants par plusieurs séances de radiothérapie.

. Une récidive et échec : QUATTELBAUM (141) poursuit une radiothérapie pendant 8 ans. La tumeur diminue après chaque série puis augmente ensuite.

PARK (1970) (133) rapporte une série de 5 cas d'angiomes inextirpables traités par radiothérapie. Chaque patient a reçu une dose variant entre 1300 et 2000 rads en 15 jours. PARK note 4 excellents résultats entrainant une régression complète de la tumeur.

La guérison est stable plusieurs années (3 à 25 ans) après traitement, les épreuves fonctionnelles hépatiques restant normales.

Cependant un échec de ce traitement aboutit au décès de la malade 11 mois après la radiothérapie.

Les résultats sont donc assez satisfaisants puisque dans 14 cas sur 16 la radiothérapie donne de bonnes ou d'excellentes suites. De plus elle est indiquée chez les sujets âgés ou fatigués qui ne pourraient supporter une intervention chirurgicale.

.../...

Malheureusement la radiothérapie n'est pas dénuée d'inconvénients:

- risque de sclérose locale génant une éventuelle intervention ultérieure,
- risque d'insuffisance hépatique par irradiation du parenchyme sain,
- risque d'induire à long terme des ulcères ou ulcérations gastro-duodénales comme l'ont publié GOLDGRABER ou DARGENT (58)(32),
- risque de provoquer des cancers loco-régionaux (QUATTELBAUM) apparition d'un cancer du pancréas (141)

B. Les injections sclérosantes

- C'est l'application aux hémangiomes hépatiques du procédé employé dans la sclérose des varices par un produit lytique.

- Il fut réalisé pour la première fois par GOLNBRANDT pour une tumeur caverneuse plongeant dans le petit bassin. Une injection de "varicocid" directement dans l'angiome fait régresser la tumeur qui se réduit à la taille d'un poing deux ans après.

- Ce procédé fut repris par HEWITT et BONNEVILLE avec un produit similaire : le tétradécyl sulfonate de Sodium qui entraine une régression tumorale de 5 cm, une diminution de l'intensité du souffle. Mais l'amélioration est temporaire, le màlade meurt 8 mois après dans un tableau évoquant une amylose sans que l'on ait pu pratiquer d'autopsie.(65)

- MAGNENAT obtient par injection de 5 cm3 de "thrombovar" au sein de l'angiome, une diminution nette de la tumeur et l'amélioration des signes fonctionnels (103).

En définitive, les injections sclérosantes peu utilisées, permettent d'obtenir des régressions parfois importantes, mais elles nécessitent une laparotomie qui mériterait d'être itérative et elles exposent au risque d'hémorragie incoercible et à la rupture.

.../...

C - LA DESARTERIALISATION

Réalisée pour la première fois par DELORIMIER (37), CARABALONA (21) l'a reprise pour traiter un hémangiome massif révélé par une hémobilie : tumeur énorme formée de plusieurs masses érectiles, s'affaissant à la pression du doigt, intéressant la totalité du foie droit, le lobe carré et dépassant vers la gauche le ligament falciforme. La ligature des deux branches droites de l'artère hépatique et des deux artères du lobe carré entraine un affaissement spectaculaire des masses angiomateuses. Les suites opératoires sous forte antibiothérapie furent très simples. Une scintigraphie au décours de l'intervention montre une très nette dévascularisation. Six mois après l'hépatomégalie a très nettement diminué. L'état général et fonctionnel sont excellents.

D - La corticothérapie : a donné de bons résultats chez l'enfant (GOLDBERG)(57) entrainant des régressions tumorales importantes et la disparition des troubles cardio-vasculaires. Chez l'adulte la corticothérapie ne semble pas avoir été utilisée.

Les formes extirpables

1) Définition : Ce sont :

- les angiomes massifs bien limités à un lobe.

- certains angiomes diffus qui ont résisté au traitement radiothérapique ou aux injections sclérosantes et nécessitant, en désespoir de cause, une hépatectomie élargie.

- enfin, les angiomes ayant subi une complication brutale qui imposent un geste radical d'urgence : rupture, hémorragie intratumorale, ou nécrose.

2) Les angiomes de volume modéré

- ne posent pas de gros problèmes d'exérèse,
- on peut leur proposer :

a) une résection atypique : pour les rares angiomes pédiculés, et pour les angiomes situés près d'un bord.

b) Il est cependant préférable d'opter pour une exérèse réglée
En effet pour BRUNSCHWIG l'exérèse large est le meilleur moyen d'éviter une éventuelle récidive et de traiter une tumeur à malignité enclose.
De plus elle limite les risques hémorragiques par l'abord premier des vaisseaux qui alimentent l'angiome.

3) Les volumineux angiomes requérant une hépatectomie exposent à des risques opératoires majeurs : (BRENIER - MERCADIER - MICHAUD)(19, 113, 111).

- risque topographique en raison du volume considérable de la tumeur qui gêne l'accès aux veines sushépatiques et à la veine cave.

- risque hémorragique : lié aux troubles de l'hémostase et à la fragilité de l'hémangiome dont la moindre effraction peut conduire à une hémorragie cataclysmique lors de la dissection délicate d'une tumeur souvent adhérente aux plans voisins : paroi, diaphragme et veine cave entourés d'une circulation collatérale parfois impressionnante.

Aussi doit-on se soumettre à un certain nombre de règles (MERCADIER)(113)

a) contrôle permanent de l'hémostase
b) réserves suffisantes de sang.

.../...

c) bonne voie de remplissage dans le système cave supérieur.

d) compensation immédiate et exacte des pertes sanguines.

Le déroulement de l'intervention est grandement favorisé par :

- une large voie d'abord,
- et la ligature première des pédicules vasculaires.

La voie d'abord par excellence est la thoracophrénolaparotomie droite :

- elle diminue le risque d'embolie gazeuse si survient une blessure de la veine cave,

- elle permet de contrôler la veine cave de part et d'autre du foie et d'aborder au mieux les veines sus hépatiques et accessoires dont l'hémostase est délicate sans un jour suffisant

L'abord premier des pédicules vasculaires

entraine un affaissement ou une diminution de 30 pour 100 du volume de l'angiome et réduit les risques hémorragiques à son niveau.

Le clampage pédiculaire (à condition qu'il ne dépasse pas 15 à 20 minutes) et l'hypothermie peuvent être d'une grande utilité dans ces interventions longues et hémorragiques.

LES CHOLANGIO. HAMARTOMES

Ce terme général englobe toutes les malformations développées au dépens des conduits biliaires. Il concerne :

- les kystes solitaires
- la maladie polykystique du foie
- les cholangiomes bénins encore appelés adénomes biliaires
- la fibroangiomatose biliaire.

Toutes ces affections résultent d'un développement anormal et dysembryoplasique des conduits biliaires.

La fréquente association de ces lésions soulève le problème de leur relation réciproque.

Certains comme CAROLI (22) et ETEVE (45) les groupent dans un même cadre nosologique. D'autres, comme FAUVERT et BENHAMOU (46) séparent nettement la maladie polykystique du foie de la fibrose hépatique congénitale, en s'appuyant sur des arguments cliniques, histologiques et génétiques. PAGES et MARTY DOUBLE ont schématisé une conception d'ensemble des cholangio-hamartomes :

- forme majeure : . maladie polykystique
- forme mineure : . kyste solitaire
  . adénome biliaire.

Nous n'envisageons pas dans cet exposé le problème de la maladie polykystique dont le diagnostic se pose essentiellement dans l'enfance et dont le pronostic tient au rein.

De même nous n'étudierons pas la fibrose hépatique congénitale, entité bien particulière par son atteinte diffuse et non strictement tumorale, par son évolution et sa thérapeutique particulières.

LES KYSTES SOLITAIRES

Ils sont encore appelés, selon les auteurs : kyste congénital, hamartomatous cyst, cystadénome biliaire.

Ces malformations ont été décrites par TAVIGNOT (1840) puis MICHEL (1856) en langue anglaise, mais ce sont les travaux de MOSCHOWITZ (1906) qui ont permis de mieux les connaître et d'en suspecter l'origine dysembryoplasique.

Plus récemment, POINSO (137) puis WATCHI et NEZELOF (1964) (175 se sont surtout essayés à définir le rapport de cette affection à la maladie polykystique.

Les lésions hépatiques anatomopathologiques sont identiques. Parfois, les kystes solitaires ont une topographie multiloculaire : s'agit-il alors de plusieurs kystes solitaires ou bien d'une forme de passage à la maladie polykystique ?

Pour SONNTAG (162), la même affection s'exprime différemment selon l'âge du malade et le degré de l'atteinte : kyste solitaire chez l'adulte et maladie polykystique chez l'enfant.

Cependant, malgré leur parenté, ces maladies doivent être étudiées séparément, le pronostic de la polykystose étant essentiellement lié aux complications rénales.

LES KYSTES SOLITAIRES

Ce sont les plus bénignes des tumeurs bénignes du foie. Elles sont aussi latentes et rares :

.../...

. GEIST en 1955 en dénombre 193 (52)

. de 1955 à 1967, 120 cas mondiaux sont rapportés par FLAGG et coll. dont 76 figurant dans la littérature anglo-américaine (49).

. MOREAU (116) entre 1968 et 1970 note 12 nouveaux cas, c'est dire qu'aujourd'hui ont été publiés moins de 340 cas.

1) Pathogénie

L'origine des kystes solitaires du foie comporte encore de nombreuses inconnues mais leur nature dysembryoplasique est admise par presque tous.

Selon MOSCHOWITZ, ils proviendraient du développement anormal des canaux biliaires aberrants.

Pour NORRIS et TYSON (124), les petits canaux biliaires, qui normalement sont provisoires, persistent anormalement et deviennent progressivement kystiques.

2) Incidence

- malformation très rare : sur 20 000 autopsies réalisées au Philadelphia General hospital, ELIASON n'en trouve que 28 cas (43).

- à la Mayo Clinic de Rochester (Minnesota), on note :
de 1907 - 1953 : 38 K.S. soit 14,5 sur 10 000 laparotomies.
de 1954 - 1971 : 82 K.S. soit 17 sur 10 000 laparotomies.

Cette incidence apparemment accrue peut s'expliquer car les petits kystes passaient auparavant inaperçus ou n'étaient pas recensés.

3) Age et sexe

- ils se révèlent à n'importe quelle période de la vie :

.../...

les premiers jours comme ce nourrisson de 45 jours décrit par Davis (33) ou extrêmement tard 91 ans (FLAGG 1955).

- pourtant, la majorité se révèlent au cours de la 6è ou 7è décennie : la moyenne d'âge étant de 59 ans pour les 80 cas de la Mayo Clinic de Rochester échelonnés de 4 mois à 82 ans.

- il s'agit donc d'une découverte tardive, fait paradoxal pour une malformation dysembryoplasique, mais le phénomène cadre assez bien avec la latence clinique de cette affection.

- les kystes solitaires touchent surtout les femmes avec une proportion allant souvent jusqu'à 80 et 90 % dans certaines séries.

. 92 femmes sur 100 cas revus par MOREAU
. la proportion générale est de 4 femmes pour 1 homme

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A) Macroscopie :

. La configuration et la structure des kystes hépatiques est identique pour le kyste solitaire comme pour la maladie polykystique.

. Les kystes solitaires uni- ou multiloculaire occupent indifféremment le lobe droit ou le lobe gauche.

FLAGG sur 69 cas note :

. 46 kystes du lobe droit
. 17 kystes du lobe gauche
. 6 kystes touchant les 2 lobes.

.../...

. Une légère prédominance donc pour le lobe droit, ce que confirment les études de MOREAU (59 %).

. Les kystes siègent habituellement en superficie sous la capsule. Ils sont habituellement sessiles, très rarement pédiculés.

. Les kystes sont généralement assez réguliers et arrondis, à surface blanc nacrée ; mais lorsqu'elle est superficielle, la masse extériorisée peut présenter des bosselures soutendues par des brides.

. Leur taille varie du volume d'un petit pois jusqu'à l'énorme tumeur qui remplit presque toute la cavité abdominale. Le volume liquidien est ainsi fort variable en fonction de la grosseur du kyste. Compris entre 0,5 et 2,5 litres, il peut atteindre 17 litres (PARRY).

. Les kystes multiples ont un volume habituellement réduit mais la pluralité de ces malformations explique l'importance de l'hépatomégalie 2,500 kg en moyenne mais parfois 10 à 17 kg (ECHARDT).

. L'épaisseur de la paroi kystique est variable :

- tantôt mince et translucide à reflet bleuâtre ou vert.
- tantôt épaisse, fibreuse et nacrée ou partiellement calcifiée.

. La face interne apparaît lisse, toujours dépourvue de végétations.

. Les kystes contiennent un liquide visqueux ou fluide, clair généralement, eau de roche parfois teinté jaune vert ou brunâtre voire même hémorragique.

.../...

Le développement de cette malformation provoque l'atrophie du lobe hépatique correspondant et s'accompagne parfois d'une hypertrophie compensatrice du lobe opposé.

Le kyste refoule aisément le parenchyme hépatique adjacent, mais les éléments vasculonerveux plus résistants, marquent leur empreinte sur les parois du kyste, leur conférant un aspect multiloculaire. Ces pédicules sont indemnes et l'on ne retrouve jamais de communications bilio ou vasculokystiques.

B- MICROSCOPIE

1) Les kystes développés au dépens de l'épithélium biliaire ont une structure histologique généralement caractéristique : leur paroi est constituée de divers éléments à disposition concentrique.

a) une assise interne épithéliale formée par une seule couche cellulaire, en règle cylindrique, parfois cubique ou endothéliforme. Cet épithélium possède tous les caractères histochimiques des canaux biliaires intrahépatiques en particulier P.A.S. et bleu alcyan positif.

b) une assise conjonctive interne formée par une couche lamellaire dense, fibreuse, paucicellulaire, pratiquement avasculaire, entourée d'une troisième couche.

c) une assise conjonctive externe bien différenciée comprend tantôt des aspects angiomateux, tantôt l'aspect d'un conjonctif banal riche en fibres élastiques et parfois en filets nerveux. PAGES et MARTY DOUBLE insistent sur l'abondance de telles structures nerveuses dans leurs observations et s'interrogent sur la signification de cette proportion anormale. On note aussi, dans cette couche conjonctive externe, la présence de formations microkystiques revêtues d'un épithélium biliaire, qui représenteraient une série de diverticules étroits,

.../...

considérés comme des prolongements de la grande cavité kystique ou bien des équivalents génés dans leur développement.

2) Ces formations biliaires, situées dans l'espace porte ou à proximité, sont appelées "complexes de Von Meyenburg"(1918). Pour l'auteur, ces fonctions sont exclues des voies excrétrices.

3) En 1964, WATCHI et NEZELOF sur coupes sériées ont pu trouver des connexions entre ces complexes et les espaces portes.

4) Il n'existe généralement jamais de communication entre le kyste et les voies biliaires intrahépatiques. Cependant un cas unique de fistule kysto-biliaire a été publié (LEBEAU et BOURGEON).

5) D'autres lésions malformatives hépatiques diverses peuvent accompagner le foie kystique.

. adénome biliaire
. angiome
. fibroadénomatose biliaire (ROSSO-VIC DUPOND - PAGES et MARTY DOUBLE)(149 - 170 - 128).

6) Etude du liquide intrakystique :

Le liquide kystique est fluide, parfois visqueux, clair et eau de roche.
Il peut aussi se teinter, devenant citrin, vert ou brunâtre ou bien sanguinolant par hémorragie intra-kystique.

On y trouve des éléments figurés, des débris épithéliaux ou hématiques, des cristaux de cholestérol.
FISHER et collaborateurs ont analysé la composition chimique de ce liquide in vivo. La B.S.P. et l'acide cholique marqués au C 14, injectés par voie veineuse, ne sont jamais retrouvés par la suite au niveau du kyste. Le liquide possède une osmolarité et une concentration électrolytique identique à celle du plasma suggérant le libre passage des ions à travers la membrane

.../...

kystique. Par contre le liquide kystique apparaît plus riche en certaines substances organiques du plasma. On y trouve en excès : la sérumalbumine, des immunoglobulines, IgG et IgA et des composants secrétoires.

Ces molécules pourraient jouer un rôle dans la croissance du kyste en se comportant comme des substances organiques osmotiquement actives.

SYMPTOMATOLOGIE

- Le kyste solitaire n'a aucune symptomatologie propre à sa nature.
- Une laparotomie, la survenue d'une complication peuvent hâter la découverte de cette affection particulièrement latente et de révélation tardive.
- Trois signes, d'évolution lente, peuvent se manifester lorsque le kyste a atteint une taille et une tension interne suffisante :

  . des douleurs.
  . la perception d'une masse abdominale
  . l'hépatomégalie.

1) Les douleurs : n'ont pas de caractère précis en dehors de leur localisation fréquente au quadrant supérieur droit de l'abdomen. On les retrouve dans la moitié des cas selon MOREAU, beaucoup plus rarement d'après SAN FELIPPO (10 %)(153).
Elles précèdent la découverte de l'affection pendant une période d'une semaine à 6 ans.

2) La masse kystique : est palpable dans la moitié des cas environ. Lisse, arrondie, régulière, elle fait corps avec le foie qu'elle suit dans ses déplacements respiratoires,

.../...

mais elle est fixe transversalement.

- de consistance souple, ces kystes sont souvent le siège d'une fluctuation caractéristique.

3) L'hépatomégalie : associée ou non à un kyste palpable est retrouvée dans 5 % des cas environ.

Lorsque le kyste devient très volumineux, il adopte une symptomatologie fonctionnelle d'emprunt par compression ou irritation des organes voisins dyspepsies, nausées, vomissements, pesanteurs gastriques, flatulence. Très rarement ictère (3 % des cas) par compression de la voie biliaire principale.

- Une complication brutale, de même, peut révéler un kyste : hémorragie intrakystique, torsion d'un kyste pédiculé (ORR) (126) surinfection (deux de nos cas).

EVOLUTION

L'évolution généralement très lente, se fait en deux phases :

1) Evolution latente : durant des années sans troubles fonctionnels, malgré l'augmentation progressive du volume kystique.

2) Une phase tardive : d'altération de l'état général avec anémie, amaigrissement, troubles digestifs de compression, troubles de la fonction hépatique.

SHERLOCK (159) nie la possibilité de survenue d'hypertension portale dans la maladie kystique du foie, mais LATHROP (84) dans une série familiale a révélé deux hémorragies digestives. SEDACA (157) rapporte un cas de rupture de varices oesophagiennes par hypertension portale chez un malade atteint de polykystose hépatique. Cependant une telle complication est toujours absente en cas de kyste solitaire vrai.

.../...

Cette très lente évolution peut à tout moment être émaillée par une complication :

. complications mécaniques :

- . sténose gastrique ou duodénale
- . hydronéphrose
- . ictère par compression des voies biliaires ou pédiculite réactionnelle (3 % à 9 % des cas selon les publications).
- . compression cave rarissime

. hémorragie intrakystique : (2/100 responsable d'un tableau clinique grave avec douleurs abdominales violentes, état de choc, augmentation du volume de la tumeur tendue et douloureuse.

. L'infection du kyste est exceptionnelle en dehors des surinfections liées aux ponctions répétées.

. La complication la plus redoutable est la rupture.

3) La rupture kystique : peut être spontanée ou traumatique. Sept cas ont été décrits (117 - 33 - 151 - 75 - et notre cas n° 9).

. Parfois la rupture est assez bien tolérée et ne s'accompagne que d'une infime réaction péritonéale comme dans le cas que nous citons.

. Ailleurs, il s'agit d'un véritable tableau de péritonite avec tableau de choc. Le malade de JOHNSTON (75) est mort de la complication intercurrente (pneumonie) au 6ème jour post-opératoire de sa rupture, les autres malades furent sauvés.

.../...

4) La dégénérescence des kystes solitaires est rarissime. On retrouve dans la littérature six cas de dégénérescence : WILLIS - RICHMOND - AMERICKS - GREENWOOD - JONES (178 - 146 - 6 - 60 - 73). JONES insiste sur l'importance de l'amaigrissement qui doit faire suspecter la cancérisation. Son malade est décédé par efflorescence métastatique 3 ans et demi après la résection.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1°) Biologie : l'intégrité fonctionnelle du foie est constante et l'exploration biologique toujours normale.
Par contre dans la maladie polykystique évoluée, les fonctions hépatiques sont plus souvent perturbées.
Dans tous les cas, la réaction de CASONI est négative de même que l'immunofluorescence à l'hydatidose.

2°) Les radiographies d'abdomen sans préparation : peuvent objectiver des modifications apportées par les gros kystes solitaires du dôme hépatique qui surélèvent la coupole diaphragmatique.

3°) L'opacification des organes de voisinage montre aussi leur refoulement éventuel par la malformation.

- déviation de l'estomac et du duodénum
- déplacement du colon et du rein droit vers le bas
- une meilleure approche du diagnostic a été proposée par MELNICK (112) en réalisant des coupes tomographiques de la région hépatique après injection de produit de contraste biliaire.

4°) L'urographie est indispensable pour éliminer une polykystose rénale.

.../...

5°) La laparoscopie apporte encore des renseignements incomparables car le kyste se développe fréquemment à la face inférieure du foie. Son aspect translucide, sa dépressibilité, sa coloration nacrée et bleuâtre, sont très caractéristiques. Cependant il est parfois difficile de le différencier d'un kyste hydatique et l'on se gardera bien de le ponctionner.

6°) La scintigraphie hépatique permet de confirmer la localisation hépatique d'une masse en objectivant une lacune qui apparaît en règle très nettement surtout au niveau du lobe gauche. Mais elle ne permet pas d'affirmer sa nature kystique. La scintigraphie semble cependant être un examen limité car dans certaines séries elle donne un nombre important de diagnostics inexacts (38%7) dans la statistique du C.H.U de Montpellier. (143).

7°) L'artériographie caeliaque sélective : Elle tente dans le cas présent d'objectiver une malformation non vasculaire ; aussi les petits kystes risquent de passer inaperçus sur cet examen.

. Au temps artériel on note cependant

un écartement et un étirement harmonieux des branches artérielles voire même une couronne vasculaire autour de la masse tumorale.
Mais il n'existe aucune néovascularisation ni aucun shunt artérioveineux.

. Au temps parenchymateux :

Le signe caractéristique est la lacune de faible tonalité entourée d'un cerne péritumoral peu dense, contrairement au kyste hydatique, qui comporte un cerne péritumoral beaucoup plus net, et aux abcès du foie qui possèdent une coque hypervascularisée (NAHUM)(121)

.../...

8°) La cavographie : peut être indiquée en cas de volumineuse malformation postérieure pour apprécier le retentissement du kyste sur la veine cave inférieure.

9°) L'échogramme ultrasonique : est peu perturbé au niveau du foie par des artéfacts car cet organe est homogène. Il met souvent en évidence avec netteté les lésions liquidiennes intra-hépatiques et notamment les kystes solitaires ou multiples. Toutefois, l'échogramme ne permet pas de préciser la nature exacte de la collection intrahépatique (HOLN)(67).

TRAITEMENT DES KYSTES SOLITAIRES

Le kyste solitaire est une affection bénigne, mettant rarement en danger le pronostic vital du malade, aussi doit-on proposer un traitement simple où la chirurgie d'exérèse hépatique majeure est rarement indiquée.
De multiples méthodes ont été proposées, parmi lesquelles, l'exérèse de la paroi kystique semble la plus souhaitable.

1 - Le curetage de la poche est abandonné car trop dangereux

2 - Les ponctions pariétales simples exposent au risque de surinfection. Associées à des injections sclérosantes, elles peuvent entraîner des lésions du parenchyme hépatique voisin (WARREN)(173)

3 - Le drainage externe et la marsupialisation sont aujourd'hui d'indication exceptionnelle

4 - Le drainage interne : dans l'estomac et surtout le jéjunum par anse montée en Y peut être utilisé pour les kystes centraux.

.../...

On a pu le proposer lorsque le contenu kystique est bilieux et surinfecté (kystojéjunostomie COUTSOFIDES 31, LONGMIRE 93).

5) L'excision partielle ou complète : paraît être la méthode de choix, si l'intervention reste simple, pour cette lésion généralement bénigne.

a) L'excision totale est la méthode la plus souvent utilisée (50 % des cas de FLAGG -49). Elle donne les meilleurs résultats sans récidive possible, avec cependant, sur 40 excisions, un décès par hémorragie au niveau de la tranche hépatique. C'est cette méthode que nous avons utilisée le plus souvent. En effet, l'excision ou l'énucléation des kystes est relativement aisée car un plan de clivage net guide la dissection entre le parenchyme sain et la paroi kystique.

b) L'excision partielle : parfois la cavité kystique pénètre profondément dans le parenchyme hépatique. La résection complète devient dangereuse voire impossible. Il faut alors se contenter d'une résection partielle enlevant la paroi kystique extériorisée. La paroi incluse profondément dans le foie au contact des vaisseaux et des canaux biliaires sera laissée en place. L'hémostase est assurée par des points de catgut placés au pourtour de la cavité laissée en place. L'épithélium bordant de la paroi restante est en grande partie détruit par les manoeuvres d'aspiration peropératoire et son éventuelle secrétion sera de toute façon réabsorbée par le péritoine de la cavité abdominale.
Il n'y a généralement pas de problème de cavité résiduelle car les parois kystiques sont très souples.
AMERICKS (6) ayant constaté une dégénérescence kystique insiste sur la nécessité de pratiquer des biopsies extemporanées multiples sur la paroi du kyste pour en écarter absolument la malignité.

.../...

6 - Les exérèses réglées :

Elles ne sont indiquées que lorsque le groupement de plusieurs kystes atteint tout un lobe. Sinon, elles n'ont aucun avantage par rapport à l'excision du kyste et elles sont plus dangereuses surtout à droite.
Sur 80 cas rapportés, FLAGG (49) dénombre 3 hépatectomies gauches.
Une seule hépatectomie droite a été réalisée pour kyste du lobe droit chez un enfant de 7 ans, le diagnostic pré-opératoire étant celui d'hépatome (LIN - 92).

Sur une révision de 80 kystes, le traitement se répartit ainsi (FLAGG 49)

. drainage simple	7	
. excision totale	39	54 soit 67 %
. excision partielle	15	
. aspiration	3	
. hépatectomie gauche	3	
. marsupialisation	8	

La mortalité opératoire : s'établit ainsi :

. GEIST (1955) sur une série de 193 kystes 5,1 %
. FLAGG (1967) sur une série de 80 kystes 2 %
. PELTOKALLIO (132)(1970) sur une série de 77 kystes 2,5 %

Les récidives sont très rares. Flagg en retrouve 3 sur 80 cas (1 après marsupialisation, 2 après excision partielle).

CHOLANGIOMES BENINS

1 - DEFINITION

Une considérable confusion ressort de leur étude chez les pathologistes qui les ont décrits sous des terminologies variées :
Cholangioadénomes, complexes de Von MEYENBURG, multiples micro-hamartomes (POPPER et SHAFFNER 139), multiple bile duct adénomes (CHUNG 27), adénomes biliaires (PAGES et MARTY DOUBLE 128).
Nous empruntons leur définition à EDMONSON (42) :

"Prolifération, localisée des canaux excréteurs sans dilatation micro-kystique franche, sans participation de tissu conjonctif et sans communication avec l'arbre biliaire".
Il s'agit donc d'une entité bien définie qui se distingue théoriquement de la maladie kystique, de la fibrose hépatique congénitale et de la dilatation des voies biliaires segmentaires.
En fait, nous l'avons vu, les cholangiomes sont souvent associés à ces malformations hépatiques et certains ont des caractères communs qui aggravent la confusion. Mais malgré de nombreuses similitudes histologiques, certains auteurs les séparent en raison de leur évolution clinique très différente.

2 - FREQUENCE

C'est une affection rarissime - 59 cas seulement ont été décrits, le dernier en date provenant de LEVIN (90).
Sur 875 autopsies pratiquées au HOWARD UNIVERSITY FREEDMAN'S HOSPITAL, six cholangiomes ont été relevés (0,69 %), EDMONSON (42) en a retrouvé 4 sur 50 000 autopsies pratiquées au LOS ANGELES HOSPITAL. C'est aussi la plus rare des tumeurs bénignes du foie 5,5 à 8,4 % des cas selon les auteurs (HENSON 63) BETZ et BALTHAZAR (12).

.../...

3 - SEXE ET AGE

Totalement asymptomatiques, les cholangiomes ne sont découverts qu'à l'autopsie ou fortuitement lors d'une laparotomie, essentiellement chez l'adulte dans la 5ème ou 6ème décennie. Ils semblent frapper plus souvent l'homme que la femme (3 pour 1)

4 - ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES

L'étude des publications montre l'exceptionnelle fréquence des associations malformatives hépatiques ou extra-hépatiques.

ROSSO (149) a rapporté une observation réunissant dans le foie : polykystose, cholangiome bénin et fibrose hépatique congénitale.
MAC MAHON et TANNHAUSER (101) retrouvent cette lésion associée à des kystes du foie, du pancréas ou des reins.
CHUNG (27) note aussi parmi sa série les mêmes dysembryoplasies et un hamartome du rein.

5 - MACROSCOPIE

Le cholangiome bénin touche généralement l'ensemble du foie.

Plus rarement les lésions sont localisées.

Le foie apparait de coloration, de taille et poids normaux - 1200 à 1650 g.

La capsule peut comporter des plages fibrosées ou épaissies.

La surface du foie est parsemée de taches lenticulaires ou de petites zones nodulaires ou étoilées, blanchâtres nacrées ou grisâtres parfois déprimées, le plus souvent inférieures à un centimètre de diamètre (0,1 à 0,5 cm en moyenne).

.../...

Les lésions intraparenchymateuses apparaissent à la coupe comme de petites zones nodulaires grisâtres, arrondies et régulières. CHUNG (27) a cependant rapporté un cas de cholangiome bénin authentique, formé par plusieurs kystes de taille plus importante et prédominant dans le lobe hépatique droit.
Plus rarement les lésions sont localisées sous la forme de microkystes. Parfois même, l'aspect macroscopique du foie s'avère normal et c'est l'examen histologique de la biopsie qui révèle l'existence d'un cholangiome.(PAGES et MARTY DOUBLE).

6 - MICROSCOPIE

- Les lésions nodulaires sont généralement peu nombreuses et bien circonscrites. Elles sont constituées par un entortillement de petits conduits biliaires coupés dans tous les sens, souvent dilatés, anastomosés et séparés par un tissu conjonctif moyennement abondant et pauvre en vaisseaux.

- Certains canaux biliaires contiennent des granulations roses et du matériel amorphe tandis que des granulations de pigments biliaires ou de moules biliaires sont notés dans d'autres canaux.

- L'épithélium tubulaire est généralement cubique.

Habituellement les anomalies biliaires du cholangiome sont en continuité avec les espaces portes ou à leur proximité. Pour MAC MAHON (101), les conduits biliaires forment un plexus de cavités de connection irrégulière qui communiquent avec les canaux biliaires intrahépatiques. MELNICK (112) considère lui aussi que la présence de moules biliaires dans les plus petites cavités est une preuve de la communication entre ces cavités et le système biliaire. Ainsi donc la définition d'EDMONSON parait parfois être en défaut ce qui a conduit certains auteurs à considérer le cholangiome comme très proche de la maladie kystique.

.../...

SYMPTOMATOLOGIE

Les cholangiomes bénins sont totalement muets cliniquement ce qui explique leur découverte tardive.
Lorsque ces lésions nodulaires diffuses sont découvertes au cours d'une laparotomie elles peuvent en imposer (par leur aspect, et leur dissémination) pour des métastases hépatiques (CHUNG 27).

. fausses métastase d'un cancer que l'on se propose de réséquer.
. ou fausse métastase qui incite à considérer comme maligne une tumeur intraabdominale dont on ignore la nature.

Ainsi, une pancréatite chronique associée à un cholangiome bénin du foie, ont pu être interprêtés à tort comme un cancer du pancréas métastasé du foie (KEPPLING)(81).

TRAITEMENT

Aucun traitement ne peut être proposé pour des lésions aussi diffuses et bénignes.

HAMARTOMES COMPOSITES

encore appelés "mésenchymal hamartoma" (EDMONSON)

Cette malformation très rare, se développe chez le très jeune enfant, mais comme toutes les autres lésions dysgénétiques, on peut aussi la rencontrer chez l'adulte et même le vieillard.

Le vice d'organisation de cet hamartome porte à la fois sur les vaisseaux, les canaux biliaires, les hépatocytes et le tissu mésenchymateux. C'est généralement une prolifération hétérogène comprenant du tissu fibreux collagène enfermant des kystes multiples de taille variable et des nodules solides.

Initialement rapportée par MARESH (107) en 1903, il faut attendre EDMONSON (1958) pour qu'elle devienne une entité anatomopathologique bien définie après regroupement de plusieurs cas similaires : c'est le "mésenchymal hamartoma". En 1966 ISHIDA (70) retrouve 14 cas répondant à cette définition.

En 1967 CHELLOUL et ROUJEAU (26) colligent 47 cas dont 2 personnels.

EN 1972, PAGES et MARTY DOUBLE (128) ajoutent à cette liste, 5 cas antérieurs : deux cas personnels, puis ceux de SUTTON (164), HARTEMANN (62), MASDEN (102).

Récemment, trois nouveaux cas ont été publiés, KATZMANN (78), HUGUET cité par CHERIGIE (1971)(13) et GMUNDER (1973)(56).

.../...

AGE et SEXE

L'hamartome composite se manifeste très précocement dès les premiers mois ou années de la vie.

Parmi les 14 cas publiés par ISHIDA (70), II ont moins de 22 mois.

25 cas sur 47 observations revues par CHELLOUL (26) sont découvertes avant 2 ans.

Cependant, nombre de lésions échappent à cette règle : SHAH (158) présente 14 cas d'hamartomes composites chez des sujets de plus de 30 ans avec une moyenne d'âge de 50 ans.
L'observation de HIVET (66) concerne un homme de 28 ans.

Les deux sexes sont atteints, mais on note une discrète prédominance masculine (60 %).

Parfois l'hamartome composite s'associe à des malformations viscérales diverses :

- télangiectasies (GERDING)
- lymphangiome pulmonaire (NEZELOF et SARRUT)(122)
- kystes pulmonaires et ovariens
- syndactylies et hypospadias (SMELLING)(155)
- sclérose tubereuse de Bourneville (MITTASH)

MACROSCOPIE

L'hamartome composite est une lésion pseudotumorale, bien limitée, généralement encapsulée, siégeant avec prédilection à la face inférieure du lobe hépatique droit (2/3 des cas); exceptionnellement à cheval sur les deux lobes (NEZELOF et SARRUT). Le foie est par ailleurs totalement sain.

../...

Cette malformation est presque toujours unique, très rarement multinodulaire (ROBBINS-LEVINE 1962)(90).

Saillante, souvent sessile ; elle est pédiculée dans 30 % des cas environ.

Les hamartomes composites sont volumineux, polylobés atteignant rapidement des dimensions extraordinaires eu égard au volume de l'organe qu'elles touchent : 2.250 g. chez un enfant de 13 mois (LEE)(87) ; 1.875 g. avec des mensurations impressionnantes (20 x 8 x 12 cm) dans l'observation de ROY.

Les hamartomes composites sont de consistance ferme, lisse, de coloration variable : roux brunâtre, rouge pourpre ou jaunâtre, souvent polychromes.

A la coupe, leur aspect est encore plus caractéristique. Ils sont fasciculés par des trainées blanchâtres plus ou moins larges. Ils peuvent parfois apparaître solides ; en fait, ils sont la plupart du temps creusés de cavités kystiques unies ou multinodulaires à contenu séromuqueux clair ou sérosanglant. Ces dilatations kystiques sont de dimension très variables, dispersées dans des nappes parenchymateuses et des zones fibreuses ou myxoïdes, à disposition irrégulière, qui confère à cet ensemble une particulière hétérogénéité.

MICROSCOPIE

Cette malformation est composée d'un mélange des différentes lésions pures que nous avons décrites précédemment (hépatocytaires, vasculaires et canaliculaires) auquel s'ajoute un stroma mésenchymateux extrêmement abondant, et caractéristique.

.../...

1- les hépatocytes sont disposés en travées ou cordons plus ou moins réguliers - sans mitoses -

2- la composante vasculaire est en proportion très variable : parfois minime, développée au contact des canaux biliaires, ailleurs isolée dans une plage de conjonctif dense.

Dans certains cas, on assiste à une prolifération prédominante des vaisseaux et du tissu mésenchymateux : (Angio-mésenchymome de DONOVAN et SANTULLI (39), mésenchymome primitif de LORIMIER (94).

3- les éléments canaliculaires : sont toujours présents et constituent fréquemment la composante épithéliale essentielle des hamartomes composites. Elle réalise deux groupes morphologiques bien distincts :

a) les canaux biliaires sont parfois groupés en nodules arrondis ou irrégulièrement allongés.

b) plus souvent, ces canaux sont dilatés et kystiques adoptant une structure qui ressemble à la fibroadénomatose biliaire.

Ces canaux biliaires peuvent donner naissance à des kystes vrais de taille variable :

- les plus petits correspondent à la dilatation progressive des foyers de fibro-adénomatose biliaire.

- les plus volumineux possèdent la structure d'un canal biliaire. Leur paroi comporte les trois couches élémentaires spécifiques des kystes solitaires que nous avons précédemment étudiées.

A côté de ces kystes vrais on trouve parsemés, des pseudokystes : cavités creusées à l'emporte pièce en plein tissu conjonctif.

.../...

4- la composante mésenchymateuse :

Elle est particulièrement abondante et caractéristique de la lésion. Elle est constituée d'une part de rares cellules étoilées ou globuleuses, peu différenciées, dispersées dans une abondante substance fondamentale. Au sein de ce tissu mésenchymateux indifférencié, apparait souvent un tissu conjonctif lâche richement vascularisé. On retrouve, d'autre part une différenciation mésenchymateuse qui édifie des structures lacunaires bordées par un endothéliome turgescent réalisant des structures angiomateuses anarchiques avec des images de shunt-artério-veineux de disposition capricieuse sans espace porte individualisé.

Ainsi, les hamartomes composites sont formés par un mélange en proportion variable de tous ces composants de base.

Leur aspect hétérogène, associant des nodules solides et diverses cavités kystiques, est particulièrement caractéristique de cette dysgénésie.

SYMPTOMATOLOGIE

Les hamartomes composites sont particulièrement latents chez l'adulte.

Les douleurs hépatiques sont inexistantes ou très atténuées : sensation de vague pesanteur de l'hypochondre droit.

Très rarement surviennent des troubles non spécifiques : nausées, anorexie, amaigrissement, voire même une réaction pleurale de la base droite (26, 105).

Très particulière est l'hypoglycémie révélatrice d'une tumeur mésenchymateuse du lobe droit (GMUNDER 56)

.../...

En fait, l'élément majeur est la découverte d'une masse hépatique d'évolution rapide, devenant volumineuse et distendant nettement l'abdomen. Ce phénomène est d'autant plus inquiétant qu'il survient souvent chez des enfants de moins de 2 ans.

Chez l'adulte, cette masse hépatique peut rester imperceptible et n'être découverte qu'au cours d'une laparotomie pour une autre affection. Le rapport de SHAH (158) l'illustre parfaitement :

de 1945 à 1949, 16 hamartomes composites ont été découverts au Memorial Hospital :
- un suspect sur la clinique
- 7 découverts fortuitement à la laparoscopie
- 8 découverts à l'autopsie.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1 - La biologie est dans ce domaine encore toujours normale.

2 - La radiographie d'abdomen sans préparation n'apporte généralement aucun enseignement. Parfois elle peut déterminer les contours de la tumeur et objective des calcifications intra-tumorales (LIN-STEPHENS - HIVET) non spécifiques. (92)(163)(66).

3 - La laparoscopie :

a rarement été pratiquée. Pourtant, elle devrait être assez évocatrice en montrant une masse polycyclique et hétérogène d'aspect polychrome.

Mais elle fut à l'origine d'erreurs d'interprétation cancer du foie (CHELLOUL)(26) (SHAH)(158), masse rétropéritonéale (HIVET)(66).

.../...

4 - La gammagraphie :

elle montre une amputation de tout un lobe ou une encoche de contour plus ou moins régulier ou polycyclique.

5 - L'échogramme : permet parfois d'objectiver l'association de masses pleines et de zones kystiques. (ISHIDA)(70).

6 - L'artériographie : est d'interprétation particulièrement délicate puisque l'hamartome composite est un mélange de malformations pures qui additionnent leur empreinte artériographique.
Ainsi, on peut noter :

1. un refoulement des branches de l'artère hépatique et du tronc coeliaque, car la tumeur est souvent volumineuse.

2. des images d'encorbellement des artères intra-hépatiques.

3. une zone tumorale non vascularisée.

4. plus rarement, des zones d'hypervascularisation avec multiples néovaisseaux et persistance anormalement longue du produit de contraste : lacs péritumoraux de type angiomateux (CHERIGIE - ALPERT) (13)(5). Un tel aspect peut faire suspecter une tumeur maligne : néovaisseaux irréguliers, anarchiques avec lacis vasculaire. (HARTEMAN)(62)

.../...

EVOLUTION

1 - Comme l'ont constaté plusieurs auteurs (LIN)(92), la tumeur augmente spontanément de volume et sa croissance se fait rapidement. Chez l'enfant, l'excès tumoral aboutit rapidement à la mort ce qui impose de ne pas trop différer l'acte chirurgical.

2 - Les autres complications sont rares :

- hémorragie intra-kystique
- rupture
- compression de la veine cave

3 - La dégénérescence a été rapportée dans deux observations

- un nourrisson de 24 jours (LIN)(92)
- un homme de 28 ans (HIVET)(66)

TRAITEMENT

Le traitement est uniquement chirurgical et de bon pronostic chez l'adulte.

Les hamartomes sont toujours localisés, souvent encapsulés. Le plan de clivage net et le développement fréquemment inférieur, facilitent leur exérèse.

METHODES

Les méthodes varient selon la taille et la localisation de la lésion :

- section du pédicule avec résection cunéiforme de la base.
- énucléation simple si la tumeur est bien limitée et si l'examen extemporané confirme la bénignité.
- résection cunéiforme en cas d'hamartome d'un bord.
- hépatectomie réglée en cas de tumeur mal limitée, volumineuse et touchant tout un lobe (ALPERT)(5).

RESULTATS

- Les résultats sont favorables chez l'adulte.
- Ils sont beaucoup plus alléatoires chez l'enfant, où l'évolution spontanée est mortelle. -6 décès sur 14 opérés .
- Il n'a jamais été mentionné de récidives.

LES LYMPHANGIOMES

Les lymphangiomes sont des angiohamartomes développés aux dépens des lymphatiques du foie. La rareté de ces dysembryoplasies lymphatiques contraste avec la fréquence relative des malformations vasculaires sanguines du foie.

La première description revient à ZIEGLER en 1892 et depuis cette date 24 lymphangiomes ont été décrits. Un cas récent a fait l'objet de la thèse de SAUCEROTTE (154) à Montpellier (1968).

ANATOMO-PATHOLOGIE :

Macroscopie

Les lymphangiomes revêtent trois aspects anatomiques différents :

1 - Le lymphangiome capillaire constitué par des vaisseaux lymphatiques dilatés et conglomérés en paquets plus ou moins volumineux.

2 - Le lymphangiome caverneux :

les parois des canaux dilatés forment de véritables cavités lymphatiques communiquant entre elles et donnant à la coupe l'aspect de tissu spongieux ou caverneux.

3 - Les lymphangiomes kystiques en fait sont les plus fréquents. Ce sont de très volumineuses lésions qui déforment le foie et lui donnent l'apparence d'une grappe de raisin, saillant sous la capsule de Glisson.

Ces formations peuvent ensuite fusionner en un volumineux kyste uniloculaire.
Habituellement sous capsulaires, les lymphangiomes peuvent toutefois se pédiculer (MARESH 107) ou s'enchasser en profondeur de la glande (PROCHIANTZ)(140).
Les parois internes du kyste portent parfois des végétations.
Le liquide intrakystique contient des cellules sanguines de la série lymphoïde, parfois des polynucléaires non altérés.
Le liquide kystique est clair, riche en protides, en graisses et en chlorures et, caractère essentiel, il est dépourvu de mucus et de pigments biliaires.

Microscopie

L'aspect est simple et univoque. Ces lésions sont bordées par un endothélium reposant sur des travées conjonctives plus ou moins riches en fibres réticuliniques collagènes et élastiques. L'éventualité d'une hémorragie intrakystique (DAUDET) peut poser un problème de discrimination d'avec un hémangiome.

SYMPTOMATOLOGIE :

Les lymphangiomes du foie comme les autres dysembryoplasies sont extrêmement latents et dépistés à l'occasion d'une laparotomie pour une autre affection.
La symptomatologie fonctionnelle est souvent absente. Toutefois ces tumeurs atteignent fréquemment une grande dimension et se manifestent par des hépatalgies et des troubles de compression des organes de voisinage.

Aussi, l'examen abdominal retrouve une volumineuse masse hépatique atteignant l'ombilic, voire même la fosse iliaque. Cette tuméfaction liquidienne isolée est souvent rénitente ou fluctuante.

.../...

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Les épreuves biologiques restent toutes normales

La radiographie d'abdomen sans préparation ne montre jamais de calcification.

La laparoscopie peut visualiser la lésion mais son aspect macroscopique n'est pas spécifique. La biopsie est, dans le cas présent, encore contre indiquée.

La scintigraphie montre un trou de fixation.

Quant à l'artériographie, elle objective une lésion non vasculaire, refoulant les vaisseaux intrahépatiques, et muette sur le temps hépatographique.

Ainsi aucun examen n'est vraiment démonstratif. Seule la laparotomie exploratrice suivie de l'examen histologique de la pièce permet d'aboutir au diagnostic de cette lésion rarissime.

EVOLUTION

Le lymphangiome du foie, augmente progressivement de volume pour devenir énorme, déformant considérablement l'abdomen. Alors apparaissent des manifestations fonctionnelles tardives liées à la compression des organes de voisinage : troubles digestifs (vomissements, syndrome occlusif), ictère, ascite et circulation veineuse collatérale.

Les complications aigues à type d'hémorragie, de torsion pédiculaire d'un kyste ou d'une rupture et infection sont exceptionnelles.

.../...

La dégénérescence maligne n'a jamais été signalée.

Après exérèse l'évolution est satisfaisante : la guérison est complète, sans récidive.

LES HETEROTOPIES INTRAHEPATIQUES

Elles correspondent à l'inclusion dans la glande hépatique de tissus voisins : le cortex surrénal, la rate et le pancréas.

HETEROTOPIES DE CORTEX SURRENAL DANS LE FOIE :

Douze cas d'hétérotopies vraies de nodule cortico-surrénal aberrant ont été rapportés par cinq auteurs : SCHMORL (1891), PEPERE (1902), BEER (1904), WELLER (1925), GOFFRINI (1955).

Ces hétérotopies siègent à la partie superficielle de la face inférieure du lobe hépatique droit. Le plus souvent une capsule nette sépare les deux types de tissus.

Il s'agit là vraisemblablement d'une simple inclusion mécanique de tissu surrénal dans le foie adjacent.

Les tumeurs nées au dépens d'hétérotopies de cortex surrénalien dans la glande hépatique sont appelées choristomes surrénaliens.

Selon PAGES et MARTY DOUBLE (128) deux cas de choristomes accompagnés d'un syndrome hormonal d'hypercorticisme peuvent être retenus. Ce sont les cas de MASON et SPEECE (1933) et de WILKINS et RAVITCH (1952)(177).

HETEROTOPIE DE TISSU SPLENIQUE DANS LE FOIE :

Il n'existe semble-t-il que quatre cas publiés de rates surnuméraires localisées dans le foie. Toutes ces hétérotopies furent découvertes fortuitement lors d'une laparotomie pour une autre lésion.

.../...

Ces rates hétérotopiques étaient toutes logées superficiellement dans le lobe gauche du foie, saillant sous la capsule de Glisson. Leur reconnaissance est bien sûr le fruit de l'examen histologique.

HETEROTOPIE DE TISSU PANCREATIQUE DANS LE FOIE

C'est une éventualité rarissime. PAGES et MARTY DOUBLE (128) ne retrouvent que 5 cas relatés dans la littérature mondiale. Sur le plan microscopique, le pancréas aberrant est comparable à la glande principale ; mais le nodule ectopique n'étant pas limité par une capsule, il existe une interpénétration des tissus hépatique et pancréatique.

C O N C L U S I O N

Les T.B.F. sont des malformations BENIGNES qui doivent être considérées avec une certaine réserve en raison de la découverte de quelques cas rarissimes de dégénérescence. Ce n'est donc qu'après examen histologique que la bénignité et la nature des T.B.F. peuvent être définitivement affirmées.

La convention de WASHINGTON a élaboré une classification histologique qui doit être retenue comme base de référence.

En dépassant les controverses du passé, on peut actuellement affirmer que les tumeurs composites, les hémangiomes et les tumeurs développées au dépens des canaux biliaires sont d'origine dysembryoplasique. Par contre, les malformations hépatocytaires possèdent une double appartenance.

Un premier groupe, d'origine hamartique, répond à l'hamartome hépatocytaire ou "hyperplasie nodulaire focale" très caractéristique par son image artériographique, son aspect macroscopique (étoile fibreuse centrale) et la présence de quelques éléments biliaires dispersés au sein d'une prolifération presque uniquement hépatocytaire.

Un deuxième groupe, de type tumoral, est représenté par l'adénome "tumoral" uniquement composé d'hépatocytes très riches en glycogène et porteurs d'anomalies mitochondriales.

La symptomatologie des T.B.F. est très variable, souvent latente pendant de nombreuses années. La tumeur hépatique palpable, symptome capital, évolue dans un contexte d'intégrité complète de l'état général.

.../...

Parmi les nombreux procédés d'investigation paracliniques, la laparoscopie et l'artériographie sont les méthodes de choix, pour cerner les caractéristiques de la lésion hépatique. Leur confrontation avec la clinique, fournit le plus souvent une juste appréciation de la nature, la taille, l'évolutivité et la topographie des T.B.F.

Ceci permet d'éliminer les tumeurs des organes voisins et les malformations hépatiques qui ne sont pas des T.B.F., essentiellement : les hépatomes, les métastases, les kystes hydatiques et les suppurations intrahépatiques.

Dans le service du Pr. LORTAT JACOB, nous avons rencontré 10 tumeurs bénignes du foie qui se répartissent dans les trois types de T.B.F. les plus fréquentes :

- 1 hamartome hépatocytaire rompu
- 3 hémangiomes : 2 caverneux
  1 capillaire
- 6 kystes solitaires.

L'étude de la littérature mondiale consacrée aux T.B.F. permet de confirmer les impressions qui se détachent de nos observations.

1 - Les T.B.F. sont rares, mais certaines d'entre elles, notamment les malformations hépatocytaires, semblent plus fréquentes de nos jours et plus évolutives sous l'influence des contraceptifs oraux.

2 - La latence clinique des T.B.F. est remarquable durant de nombreuses années. L'hépatomégalie est le symptome le plus fréquemment retrouvé.

.../...

Les malformations hépatocytaires se manifestent essentiellement par des hépatalgies sourdes. Les hémangiomes, qui pourraient être facilement reconnus sur la perception d'un thrill hépatique évocateur mais rarissime, sont souvent une découverte artériographique. Les kystes solitaires, sont particulièrement latents et ne se manifestent que tardivement, au stade de compression des organes voisins.

3 - La laparoscopie, rarement pratiquée, est pourtant très instructive, car elle révèle les aspects macroscopiques assez typiques de chaque variété tumorale. La ponction biopsie à visée diagnostic est particulièrement contre-indiquée dans les hémangiomes où elle entraîne des hémorragies cataclysmiques.

4 - Les complications des T.B.F., relativement fréquentes et de survenue imprévisible, incitent à l'exérèse chirurgicale. La rupture des adénomes ou des angiomes est l'éventualité la plus grave.

5 - La dégénérescence des T.B.F. n'a été retrouvée que dans 9 circonstances indiscutables, et suspectée sur 3 autres cas incertains.

6 - Le pourcentage de récidive est trop faible pour justifier une exérèse large des T.B.F.

7 - La plupart des T.B.F. est le plus souvent accessible à une exérèse chirurgicale. La voie d'abord reste fonction de la localisation de la tumeur. La laparotomie médiane et la sous costale sont les plus fréquemment utilisées, pour les tumeurs antérieures ou pédiculées. Cependant, les auteurs restent fidèles à la thoracophréno-laparotomie droite lorsqu'ils envisagent une hépatectomie. Cette résection doit satisfaire aux impératifs anatomiques des résections hépatiques : hépatectomies réglées de préférence.

.../...

Cependant, les très volumineux angiomes (a fortiori lorsqu'ils dépassent la scissure ombilicale) sont inextirpables ou exposent à une exérèse périlleuse. L'évolutivité marquée de ces volumineuses tumeurs vasculaires peut justifier le recours à la radiothérapie.
Le résultat des exérèses hépatiques au cours des 5 dernières années est très satisfaisant.

9 - Un certain nombre de points demeurent cependant dans l'incertitude et méritent encore des éclaircissements :

- l'étiopathogénie
- les relations entre kystes solitaires et polykystose hépatique
- le rôle et le mécanisme d'action des contraceptifs oraux sur la croissance des malformations hépatocytaires.

B I B L I O G R A P H I E

1. ADAM Y.G.
Giant hemangiomas of the liver
1970, Ann. Surg. 172, 239

2. ALBRECHT E.
Ueber Hamartome
Verh. Dtsch. Ges. Path. 1904, 7, 153

3. ALBRITTON D.
Hepatic celle adenoma
Ann. Surg. 180, 1, 14, 1974

4. ALEXANDRE J.H.
Adénome du foie
Ann. Chir. 1971, 25, 279

5. ALPERT S.
Right hepatectomy for hamartoma in an eleven month old infant
1967, Ann. Surg. 165, 2, 286

6. AMERICKS J.
Malignant non parasitic cyst of the liver
Ann. Surg. 1972, 176, 6, 713

7. ARONSEN K.F.
A case of operated focular nodular hyperplasia of the liver
Scandinavian Journal of Gastroenterology (1968) 3, 68, 64

8. BARTET J.
Les angiomes du foie
Thèse Paris 1958

9. BAUM J.K.
Possible association between benign hepatomas and oral contraceptives
Lancet 1973, II, 1200

10. BENZ et BAGGENSTOSS
Focal cirrhosis of the liver
Cancer 6-743, 1969

11. BERKHEISER S.W.
Recurrent liver cell adenoma
Gastroenterology 1959, 37, 760

12. BETZ et BALTHAZAR
Act. Hep. gastro Ent. Hôtel Dieu 1967, 3, 331

13. BIGOT R., CHERIGIE E.
Apport de l'angiographie au diagnostic des hamartomes hépatiques
J. Rad. Electrol. 1971, 52, 11, 687

14. BIENAYME J.
Hamartomes du foie chez l'enfant, à l'exclusion des angiomes
Ann. Chir. Inf. 10, 399, 1969

15. BLAKE et LERRO S.
Multiple benign cavernous angiomas of spleen, lungs and liver
Milit. Surgery 1954, 114, 4, 269

16. BLIX S. - AAS (1961)
Giant hemangioma, thrombocytopenia, fibronogenopenia and fibrinolytic activity
Acta Med. Scand. 169, 63

17. BONNEVILLE R. et Coll
Angiomes du foie
Rev. Med. Ch. Mal foie 37, 2, 71, 1962

18. BRAIN M.C. (1962)
Microangiopathic haemolytic anaemia
Brit. J. Haemat. 8, 358

19. BRENIER J.L. et Coll.
Hepatectomie droite élargie réglée pour hémangiome géant du foie
Mém. Ac. Chir. 1959, 85, 401

20. BRUNSCHWIG A.
Large hemangioma of the liver
Ann. Surg. 135, 124-126, 1952

21. CARABALONA P.
Hémangiome extensif du foie
Chirurgie 98, 13, 755, 1972

22. CAROLI J.
Maladies des voies biliaires intrahépatiques segmentaires
Masson Edit. Paris 1964

23. CAROLI J., ETEVE J.
L'hémangiome caverneux du foie
Rev. Méd. des Mal. du foie 1955, 3, 25

24. CATHALA J.
Adénome solitaire du foie
Thèse Paris 1921

25. CELERIER
Contribution à l'étude des tumeurs vasculaires primitives du foie
Thèse Paris 1968

26. CHELLOUL et ROUJEAU
Hamartomes hépatiques
R.I.H. 1968, 18, 613-32

27. CHUNG E.B.
Multiple bile duct hamartoma
Cancer 1970, 26, 287

28. COLLEONI
Resezione del lobo sinistro del fegado per cavernoma
Gaz. osp. Clin. 1913, 34, 807

29. CONTOSTAVLOS D.L.
Benign hepatomas and oral contraceptives
Lancet 1973, II, 1200

30. COUINAUD C.
Angiomes du foie
Rev. Med. Ch. Mal. foie 37, 2.71, 1962

31. COUTSOFTIDES T. and HERMANN
Non parasitic cysts of the liver
S.G.O. 1974, 138, 6, 906

32. DARGENT M., MAYER et JOUVINROUX P.
Résection hépatique gauche réglée et gastrectomie pour hémangiome caverneux du foie, compliqué d'ulcère gastrique après radiothérapie.
Mém. Acad. Chir. 1963, 89, 621

33. DAVIS C.R.
Non parasitic cysts of liver
Amer. J. Surg. 35, 590, 1937

34. DAVIS J.B.
Massive hemoperitoneum from rupture of benign hepatocellular adenoma
Surg. 1973, 73, 181

35. DAVIS C.E. and RYDEEN J.
Massive congenital solitary cyst of the liver in infants
Surg. 49, 265, 1961

36. DEBRAY Ch.
Cité par BARTET

37. DELORIMIER A.A.
Hepatic artery ligation for hepatic hemangiomatosis
New England J. Med. 277, 333, 1967

38. DENIS R.
Hamartoma versus multiplenodular hyperplasia of the liver
Path. Eur. 1971, 4, 396

39. DONOVAN et SANTULLI
Resection of the left lobe of the liver for mesenchynoma
Ann. Surg. 1946, 124, 90

40. DOUTRE et Coll.
Moelenas récidivants dus à un hémangiome du foie découvert par angiographie sélective. segmentectomie. Guérison.
Mém. Ac. Chir. 1971, 97, 740

41. DUNCAN W.
Giant hemangioma with thrombocytopenia
Clin. Radiol. 15, 224, 1967

42. EDMONSON H.A.
Tumors of the liver and intra hepatic bile ducts.
In atlas of tumor Pathology section VII, fasc. 25, Armed Forces Institute of pathology Pub. Washington 1958

43. ELIASON E.L. and SMITH D.
Solitary non parasitic cyst of the liver
3, 607, 1944

44. ERXHEIMER
Der leber p. 813 Julius Springer Edit. Berlin 1930

45. ETEVE (J)
La prolifération avec ectasie des canaux biliaires portaux en pathologie humaine et expérimentale
R.I.H. 1964, 14, 401

46. FAUVERT R., BENHAMOU J.P.
Fibrose hépatique congénitale
Rev. Franc. Etud. Clin. Biol. 1964, 9, 375

47. FELDMAN M.
Hemangioma of liver
Amer. J. Clin. Path 1958, 29, 2, 160

48. FISHER J. and al
Polycystic liver. Studies on the mecanisms of cyst fluid formation
Gastroenterology vol 66, 3, 423, 1974

49. FLAGG R. and ROBINSON D.
Solitary non parasitic hepatic cysts
Arch. Surg. 95, 964, 1967

50. FOX P.F., CELLA L.E.
Hemangioendothelioma of the liver
Ann. Surg. 134, 1042, 1957

51. GARANCIS J.C.
Hepatic adenoma. Biochemical and electron microscopic study
Cancer 24, 560 (1969)

52. GEIST D.C.
Solitary non parasitic liver cyst
Arcc. Surg. 71, 867, 1955

53. GERMAIN A. et Coll
Adenomatose hépatique et contraceptifs oraux
Nouv. Presse. Med. (1974) 3. 2079

54. GHOSSAIN A.
Tumeur vasculaire du foie rompue en péritoine libre
Hépatectomie partielle. Guérison
Mém. Ac. Chir. 1961, 87, 396

55. GIAMPALMO A. - ANTOCI B. - FARINA P.
La pathologia angiomatosa della milza e del fogato
Pathologica 1963, 55, 821

56. GMUNDER U. - SCHMID M.
Tumeur mésenchymateuse du foie, avec hypoglycémie
Méd. Universitat. Klin. Zurich. 1973, 34, 354, 3382

57. GOLDBERG S.J.
Successful treatment of hepatic hemangioma with corticosteroïds
JAMA 208, 2473, 1969

58. GOLDGRABER - RUBIN et PALMER
Gastroenterology VII, 27, 1, 20, 1954

59. GOLDSTEIN H.M. et all.
Angiographic findings in benign liver cell tumors
Radiology 110, 339, 1974

60. GREENWOOD.
Carcinoma arising in congenital cyst of the liver
J. Path 1972, 107, 2, 145-148

61. HAFFAR M.
L'hémangiome caverneux du foie
Mémoire C.E.S. gastro Paris 1960

62. HARTEMANN E.
Hamartome hépatique du nourrisson
Revue lyonnaise de Médecine 1969, 28, 423

63. HENSON S.
Hemangiomas
Surg. Gynec. Obstet. 103, 327, 1956

64. HERNANDEZ Cl
Angiographie des tumeurs bénignes du foie
Act. Hep. Gast. Ent. Hôtel Dieu 1967, 4, 399

65. HEWITT et BONNEVILLE R.
Angiomes du foie
Rev. Med. Ch. Mal. foie 37, 2.71, 1962

66. HIVET M. - BOCQUET G. - CAROLI J.
2 cas d'hamartomes du foie
R.M.F. 1970, 45-299

67. HOLN H.H.
Ultrasonic scanning in diagnosis of abdominal diseases
Acta. Chir. Scand. 134, 33, 1968

68. HORVATH E.
Ultrastructural findings in a well differentiated hepatoma
Digestion 7, 74, 1972

69. IGAWA
The use of scintillation and ultrasonic scanning to disclose polycystic kydneys and liver
J. Urology 108, 685, 1972

70. ISHIDA M.
Mesenchymal hamartoma of liver. Case report and litterature review
Ann. Surg. 1966, 164-175

71. ISSA P.
Cavernous hemangioma of the liver
Brit. J. Radi. 41, 26, 1968

72. JEWELL et WEISS
Spontaneous rupture of haemangioma of the liver
Arch. Surg. 83, 729, 1961

73. JONES W.L. and All.
Symptomatic non parasitic cyst of the liver
Br. J. Surg. 1974, 61, 118

74. JONHSON F. and All
Lancet 1972 page 1273

75. JONHSON J.P.
Solitary non parasitic cyst of the liver with rupture
Harper Hosp. Bull. 18, 318, 1960

76. KANTROS S.B.
Giant hemangioma with thrombocytopenia
Amer. J. Dis. Child, 105, 188, 1963

77. KASABACH et MERITT
Capillary hemangioma with external purpura
Amer. J. Dis. Child. 59, 1063, 24, 39

78. KATZMANN H.
Mesenchymal hamartoma of the liver
Journ. Pediatr. Surg. 1972, 7, 71

79. KAY et TALBERT
Adenoma of the liver, mixed type. Report of two cases
Cancer 1950, 3, 307

80. KELSO R.
Benign hepatomas and oral contraceptives
Lancet 1974, 315

81. KEPPLING C. MICHIELS - R. et coll.
Cholangiome bénin du foie
Arch. Fr. mal. app. dig. 1972, 61, 671

82. KNAPP W.A.
Hepatomas and oral contraceptives
Lancet 1974, I, 270

83. KOSITCHEK R.
Hemangiomatosis of the liver with thrombosis following use and an oral contraceptive
Calf. Med. 1970, 113, 3, 70

84. LATHROP D.B.
Cystic disease of the liver and kydney
Pediatrics 1959, 24, 215

85. LAVAL JEANTET et Coll
Nouvelle méthode d'hépatographie lipiodolée par voie intra-artérielle
J. Radiol. Electrol. 1972, 53, 29

86. LEDOUX - LEBARD et Coll.
Confrontations artériographiques de deux cas d'hamartome hépatocytaire.
Angiographie hépatique.
Masson Editeur 1974, p. 254

87. LEE C.
Large abdominal tumors of childhood
Ann. Surg. 143, 803, 1956

88. LEGER L., CACHIN M.
Hamartomes hépatocytaires du foie
Nouv. Presse Méd. 1973, 2, 353

89. LEGRE - MONGES
Hémangiome du lobe gauche du foie. Artériographie. Hépatectomie gauche
Arch. Franç. Mal. App. Dig. 1970, 59, 285

90. LEVINS S.
Bile duct Adenomatosis of the liver
Ardh. Surg. 1974, 108, 880

91. LEWITT et Coll.
Multiple large hemangioma of the liver
New Engl. Journal of Med. 252, 854, 1955

92. LIN T.Y.
Treatment of non parasitic cystic disease of the liver
Am. Surg. 168, 921, 1968

93. LONGMIRE
Elective hepatic surgery
Ann. Surgery 179, 712, 1974

94. LORIMIER W.
Right hepatic lobectomy for primary mesenchymoma of the liver
Ann. Surg. 141, 246, 1955

95. LORTAT JACOB J.L.
L'hépatectomie droite. Technique et applications
Rev. Int. Hép. 1960, 10, 975

96. LORTAT JACOB J.L.
Technique des hépatectomies réglées
Lyon Chir. 1966, 62, 773

97. LORTAT JACOB J.L.
Indications et résultats des hépatectomies réglées
Lyon Chir. 1966, 62, 784

98. Mc CLENATHAN J.
Congenital abnormalities of the liver and biliary system
Clin. Proc. Child Hosp. 1967, 23, 323

99. MAC LOUGHLIN
Angiography and colloïd scanning of benign mass lesions of the liver
Clin. Radiol. 1972, 23, 377

100. MAC LOUGHLIN
Angiography in cavernous hemangioma of the liver
Am. Journ. Roent. Rad. Ther. Nucl. Med. 1971, 113, 56

101. MAC MAHON et TANNHAUSER
Congenital dysplasia of the interlobular bile ducts with extensive skin xanthoma congenital scholangic biliary cirrhosis
Gastroenterology 1952, 21, 488

102. MASDEN C.
Hamartome du foie traité avec succès par hépatolobectomie droite
Presse Méd. 1970, 78, 2, 67

103. MAGNENAT P.
Une troisième observation d'hémangiome diffus du foie traitée par injections sclérosantes
Revue Méd. Chir. Mal. du foie 1962, 37, 2, 102

104. MAGNENAT P.
Pseudotumeurs du foie à la scintigraphie
Act. Hep. Gastent. Hôtel Dieu 1967, p. 382

105. MAIER W.
Das Gestielte Hamartoma der leber
Zecht Kindev 1955, 77, 422

106. MANTLE
An anusually large angioma of the liver
Brit. Med. Journ. 1903, 24, 39

107. MARESH R.
A lymphangioma of the liver
Z. Heilk 24, 39, 1903

108. MARGILETH A.M.
Current concepts in diagnosis and menagement of congenital cutaneous haemangioma
Pediatrics : 36 : 410. 1965

109. MARTINEZ - MANAUTOU J. et Coll.
The ultrastructure of liver cells in women under steroïd therapy
Acta Endocrin. Kbh 65, 207

110. MATTERA
Contribution à l'étude de l'hémangiome hépatique et de l'hépatectomie
Lyon Med. 1966, 36, 408

111. MICHAUD P., VIARD H
Hépatectomie élargie pour hémangiome monstrueux du foie
Mem. Acad Chirur. 1960, 56, 205

112. MELNICK P.
Polycystic liver. Analysis of seventy cases
Arch. Path. 59, 162, 1955

113. MERCADIER M., PERNOD R.
Hépatectomies et lobectomies réglées pour hémangiomes massifs
Mem. Ac. Chir. 1962, 88, 723-731

114. MERCADIER M., PHOCAS E.
Adénome solitaire bénin du foie
Rev. Med. Chir. Mal. foie 1962, 37, 219

115. MERCADIER M., CLOT J.P.
Observation exceptionnelle d'adénomatose hépatique multi-nodulaire et multicentrique
Presse. Méd. 1967, 75, 1129

116. MOREAU J., BLOCH P.
Les kystes biliaires solitaires du foie
Arch. Fr. Mal. App. digestif 60, n° 4, 204, 1971

117_ MORGENSTERN L.
Rupture of solitary non parasitic cysts of the liver
Ann. Surg. 150, 167, 1959

118. MOSCHOWITZ E.
Non parasitic cysts of the liver with a study of aberrant bile ducts
Amer. J. Med. Sci. 131, 675, 1906

119. MOTSAY G.
Clinical experience with hepatic adenoma
Surg. Gyn. Obstet. 1972, 134, 415

120. NAHON
Les hémangioendothéliomes du foie
Thèse 1958

121. NAHUM et Coll
Les kystes essentiels du foie dans : angiographie du foie
Masson 1974 p. 220

122. NEZELOFF C., SARRUT
Tumeurs mésenchymateuses pseudokystiques du foie chez le nouveau né (hamartomes).
Sem. Hôp. (Paris) 1957, 33, 3120

123. NINARD
Les tumeurs du foie
1950 Lefrançois. Edit. Paris

124. NORRIS R.F., TYSON R.M.
The pathogenesis of polycystic livers. Reconstruction of cystic elements in two cases
Am. J; Path. 23, 201, 1947

125. ORDA R.
Large solitary hepatic hamartoma
American Surgeon 1973

126. ORR T.G. and THURSTON J.A.
Strangulated non parasitic cyst of the liver
Ann. Surg. 86, 901, 1927

127. OSCHNER J.L.
Cavernous hemangioma of the liver
Surg. 43, 577, 1957

128. PAGES et MARTY DOUBLE
Les malformations constitutionnelles du foie et des voies biliaires intrahépatiques
Varia Edit. Paris 1972

129. PALUBINKAS A.J.
Liver cell adenoma. Angiographic findings and report of a case.
Radiology 89, 444-447

130. PANTOJA
Angiography of liver hemangioma
Am. J. Roentgen 1968, 104, 874

131. PEDINIELLI et Coll.
Sur les grands kystes non parasitaires du foie
Chirurgie 1973, 99, 437

132. PELTOKALLIO
Kystes non parasitaires du foie pronostic et traitement
Pr. Med. 1971, 79, 21, 977

133. PARK W.
Role of radiation therapy in the management of hemangiomas of the liver
Jama 1970, 212, 1496

134. PEREZ V. et Coll
Oral contraceptives-long term use produces fine structural changes in liver mitochondria
Science 165, 805, 1969

135. PHILIPPS M.G.
Benign liver cell tumors. Classification and ultrastructural pathology
1973 Cancer 32, 463

136. PLATCHA A.
Calcified cavernous hemangioma of the liver
Radiology 1962, 79, 783

137. POINSO R., MONGES M.
La maladie polykystique du foie
Expansion scientifique française Paris 1954

138. POLLARD J.
Angiographic diagnosis of benign diseases of liver
Radiology 1966, 86, 276

139. POPPER et SHAFFNER
Liver - structure and function
page 587 - Mac Graw hill - N.Y. 1957

140. PROCHIANTZ A. et AUPINEL et SABATIER
Lymphangiome du foie opéré et guéri
Arch. Franç. Pédiat. 8 : 282, 1951

141. QUATTELBAUM J.K.
A massive resection of the liver
Ann. Surg. 111, 47, 1940

142. QUEVAUVILLIERS J. et coll.
A propos d'un hépatome bénin
Ann. Med. Interne 1971, 122, 651

143. RADIOLOGIE MONTPELLIER
Exploration artériographique et hépatographique des kystes et abcès du foie
Angiographie hépatique.
Masson Ed. 1974, p. 210

144. RAY
Large cavernous hemangioma of the liver
Ann. Surg. 109, 373, 1939

145. RIBERI A.
Hemangioma of the liver
Amer. J. Surg. 101, 380, 1961

146. RICHEMOND H.G.
Carcinoma arising in congenital cysts of the liver
J. Pathol. 72, 681, 1956

147. RIDDLER J.G.
Hemangioma of liver
Surgery 25 : 744, 1949

148. ROSSI P.
Angiography and scanning in liver disease
Radiology 96, 553, 1970

149. ROSSO G.
Una particolare alterazione epatice : la fibroadenomatosi biliare
Arch. Ital. Anat. E. istol. Path 1954, 28, 189

150. RUBIN I.C.
Cavernous angioma of the liver
Amer. J. Obstet. 77, 273, 1918

151. RUSSEL R.C.
Ruptured solitary cyst of the liver
Brit. J. Surg. 1972, 59, 11, 919

152. SAINT MAUR, DELAITRE B.
Les hamartomes du foie.
Nouv. Pr. Méd. 1973, 2, 351

153. SAN FELLIPO P., BEAHRS O.
Cystic disease of the liver
Ann. Surg. 1974, 179, 6, 922

154. SAUCEROTTE
Le lymphangiome kystique du foie
Thèse Montpellier 1968

155. SCHMELLING J.W.
Rare case of congenital multiple tumors of liver (hamartoma) in an infant 4 months old-
Nederl. Titjdschr. V. Geneesk 1934, 78, 3566

156. SCORER C.G.
Spontaneous rupture of hepatic adenoma
Brit. J. Surg. 1969, 56, 633

157. SEDACA C.M. PERRIN E.
An unusual cause of bleeding esophageal varices
Gastroenterology 40, 128, 1961

158. SHAH H.P.
Hamartoma of the liver
1970, Surg. 68, 5, 778

159. SHERLOCK S.
Diseases of the liver and biliary system
1958, Blockwell Oxfort

160. SHAPIRA F. et LEGER L.
Aldolases foetales et tumeurs du foie
Nouv. Presse Méd. 1973, 2, 6, 364

161. SHUMACKER H.
Hemangioma of the liver
Surg. 11, 209, 1942

162. SONNTAG E.
Beitrag Zur Frage der solitaren nicht parasitaren lebecyste
Beit Klin Chir 1913, 86, 327

163. STEPHENS C1.
Mesenchymal hamartoma of liver
Arch. Pathol. 1965, 80, 413

164. SUTTON
Mesenchymal hamartoma of the liver
Cancer 1968, 22, 1, 29

165. TATE R.R.
Parenchymal hamartoma of the liver in infant and children
Amer. J. Surg. 1972, 123, 346

166. TURNER P.
Case of excision of a ruptured adenoma of liver
Proc. R. Soc. Med. 1923, 16, 60

167. VAN KEMMEL M.
Triple association, adenome hépatique, angiome splénique et lithiase du cholédoque compliquée simultanément d'hémopéritoine et d'angiocholite.
Sem. Hôp. Paris 1971, 47, 2679

168. VERNHET J.
Angiographie hépatique
Masson Ed. 1974

169. VEYRIERES M., FLABEAU F.
Hépatectomie droite pour adénome rompu du foie
Nouv. Presse Méd. 1974, 3, 517

170. VIC DUPOND, MIGNOT J.
Dilatation kystique des voies biliaires intrahépatiques, poussées d'angiocholite échelonnées sur 30 ans
Bull. Mém. Soc. Méd. Hôp. Paris 1958, 17, 427

171. VIGNERAS A.
Technique et servitudes anatomophysiologiques des hépatectomies réglées
Thèse n° 537, Paris 1956

172. WAGNER H.
Diagnosis of liver disease by radio isotope scanning
Archives of internal Med. 107, 324, 1961

173. WARREN K.W. et POLK R.C.
Benign cysts of the liver and biliary tract
Surg. Clin. N. Amer. 38, 707, 1958

174. WARVI W.
Primary neoplasm of liver
Arch. Path. 1944, 37, 367, 382

175. WATCHI et NEZELOF
Les maladies polykystiques hépato-rénales
R.I.H. 1964, 14, 5, 489

176. WHELAN T.J.
Focal nodular hyperplasia of the liver
Ann. Surg. 1973, 177, 2, 150

177. WILKINS and RAVITCH M.
Adrénocortical tumor

178. WILLIS R.A.
Carcinome arising in congenital cysts of the liver
J. Path. Bact. 55, 492, 1943

179. ZITTEL R.
Die Bedentung der differential diagnose zwischen benignem cholangiom und metastaser in der leber
Dtsch Med. Wscht 1969, 94, 263